PARIJS

FACULTÉ DE MÉDECINE
LARIBOISIERE St-LOUIS
Université Paris VII

39

Année 1973 N°

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par HAPPICH Jean-Loup
né le 2 mai 1943 à ROEULX (Nord)

Thèse présentée et soutenue publiquement le 11 mai 1973

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES CANCERS PRIMITIFS DU SINUS SPHÉNOÏDAL

Président : Monsieur PIALOUX professeur

A Monsieur le professeur P. PIALOUX

Professeur de clinique oto-rhino-laryngologique
à la Faculté de médecine de Paris

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.
Il m'a reçu avec bienveillance dans son service
pendant mon internat.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon maître

Monsieur le docteur J. BOUCHE

Oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux de Paris

Il m'a confié le sujet de ce travail.
Il m'a fait profiter de sa grande expérience
avec une constante bienveillance.

Qu'il soit assuré de mon attachement et de ma gratitude.

A mon maître

Monsieur le docteur J. LEROUX-ROBERT

Pendant un an il m'a reçu dans son service et m'a initié à la cancérologie.
J'admire sa sérénité, sa courtoisie, sa grande expérience.

Qu'il trouve ici le témoignage de ma reconnaissance.

A mon maître

Monsieur le docteur P. ANDRE

Oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux de Paris.

Il m'a enseigné la chirurgie cervicale.

Son dynamisme, son brio opératoire font mon admiration.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance et

de mon affection respectueuse.

A mon maître

Monsieur le docteur Y. LALLEMANT

Oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux de Paris.

Il m'a prodigué son enseignement avec dévouement
et patience.

Qu'il trouve ici la marque de ma gratitude.

A mon maître
Monsieur le docteur F. PAQUELIN
Maître de conférence agrégé

Qui m'a guidé dans mes premiers pas en chirurgie cervicale,
et m'a enseigné dans son service l'oto-rhino-laryngologie infantile
avec une affectueuse sollicitude.

Qu'il soit assuré de mon amitié respectueuse.

A Monsieur le docteur G. FREYSS
Maître de conférence agrégé

Qui m'a fait partager son esprit de recherche, sa rigueur
intellectuelle, son enthousiasme permanent.

Qu'il soit assuré de mon amitié.

A Monsieur le docteur H. LACCOURREYE
Maître de conférence agrégé

Qui m'a fait profiter de sa grande expérience chirurgicale
avec bienveillance et générosité.

Qu'il soit assuré de mon attachement et de mon amitié.

A Monsieur le docteur C. FRECHE
Maître de conférence agrégé.

J'admire son esprit d'entreprise, son habileté chirurgicale.

Je le remercie de son enseignement.

A Monsieur le docteur P. FLEURY

Oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux.

La gentillesse et le dévouement avec lesquels il m'enseigne la pathologie de l'oreille provoquent chaque jour mon admiration.

A mes amis et collègues pour les remercier de leurs conseils

Messieurs les docteurs

BEAUVILAIN

DE SAINT MACARY

GEHANO

NARCY

SOUDANT

FACULTÉ DE MÉDECINE
LARIBOISIERE St-LOUIS
Université Paris VII

Année 1973 N°

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par HAPPICH Jean-Loup
né le 2 mai 1943 à ROEULX (Nord)

Thèse présentée et soutenue publiquement le 11 mai 1973

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES CANCERS PRIMITIFS DU SINUS SPHÉNOÏDAL

Président : Monsieur PIALOUX professeur

# P L A N

* INTRODUCTION

* RAPPEL ANATOMIQUE

* PRÉSENTATION DES CINQ CAS AYANT MOTIVÉ CE TRAVAIL

* EXPOSÉ DES PRÉCÉDENTES OBSERVATIONS RETROUVÉES DANS LA LITTÉRATURE

* TABLEAU RÉSUMANT LES CAS RAPPORTÉS

* DESCRIPTION CLINIQUE ET TRAITEMENT DU CANCER DU SINUS SPHÉNOÏDAL

* CONCLUSION

* BIBLIOGRAPHIE

# I N T R O D U C T I O N

Les tumeurs primitives malignes du sinus sphénoïdal sont rares.
Une revue de la littérature a permis d'en retrouver à peu près 80 cas.
Le diagnostic en est difficile car le siège est profond, peu accessible à l'examen clinique, dans une zone frontière entre plusieurs spécialités.
Les malades sont vus en effet soit par les neurologues, soit par les ophtalmologistes, soit par les rhinologistes.
Les moyens de diagnostic modernes ont grandement facilité l'abord de cette pathologie ; les publications récentes concernant de nouveaux cas sont plus fréquentes d'année en année.
Il faut citer en particulier les publications de HIRSH ; ALEXANDER ; BENNET ; et plus récemment GUERRIER.
Les tumeurs du sinus comprennent d'une part les tumeurs nées de la muqueuse de ce sinus; ce sont les plus fréquentes. D'autre part, les tumeurs nées de la paroi osseuse qui limite le sinus et qui s'extériorisent dans la lumière sinusale en refoulant la muqueuse.

Affection très rare, diagnostic précoce difficile, traitement souvent décevant, pronostic sombre ; il semble à première vue que le sujet ne présente pas beaucoup d'intérêt en pratique quotidienne.

En fait, l'étude des cancers est indissociable de celle des autres lésions du sinus sphénoïdal dont la symptomatologie clinique est très voisine.
En particulier les mucocèles et pyocèles qui font l'objet de brillants diagnostics et dont le traitement permet la guérison spectaculaire de symptômes graves.

Cette étude oblige également à aborder les tumeurs voisines de la base du crâne souvent mal connues par les spécialistes O.R.L.

## RAPPEL ANATOMIQUE

Les sinus sphénoïdaux sont creusés dans le corps du sphénoïde. Ils sont donc profonds, difficiles d'examen et d'accès. Ils commencent à apparaître vers l'âge de dix ans. Ils sont formés de deux cavités, droite et gauche, séparées par une cloison très mince médiane.

Ils sont le plus souvent asymétriques, la cloison médiane étant souvent déviée. Cette cloison est facilement rompue par un processus tumoral, ce qui explique que la symptomatologie soit souvent bilatérale et symétrique d'emblée, ou rapidement bilatéralisée.

Grossièrement de forme cubique, ils présentent six parois. L'épaisseur de ces parois est extrêmement variable et dépend du degré de pneumatisation des sinus.

Par ailleurs ils présentent des prolongements plus ou moins importants pouvant souffler les structures voisines :
- prolongement postérieur qui peut pénétrer dans l'apophyse basilaire de l'occipital,
- prolongement inférieur dans les racines des apophyses ptérygoïdes,
- prolongement en dehors, creusant les grandes ailes,
- prolongement antérieur, fréquent, dans les racines de la petite aile, pouvant entourer complètement le nerf optique qui traverse alors la cavité sinusienne. Ceci explique la rapidité de certaines atteintes du nerf optique en cas de processus tumoral ou infectieux.

VAN ALYEA a mesuré plus de cent sinus et donne les chiffres suivants :
- diamètre antéro postérieur : 4 à 44 mm moyenne = 23,2 mm
- diamètre transversal : 2,5 à 34 mm " = 17,4 mm
- hauteur moyenne : 19,4 mm.

Les sinus s'ouvrent par leur face antérieure dans la partie la plus haute et la plus reculée des fosses nasales, par un orifice de quelques millimètres de diamètre. Cet orifice de taille variable est situé assez haut sur la face antérieure du sinus.

Les rapports du sinus permettent de comprendre la majeure partie de la symptomatologie de ces tumeurs.

- <u>en arrière</u> :
  l'apophyse basilaire de l'occipital, et latéralement le sommet des pyramides pétreuses, puis la fosse cérébrale postérieure avec le tronc cérébral.

- <u>en haut</u> :
  d'avant en arrière : l'étage antérieur de la base du crâne,
  le chiasma optique,
  l'hypophyse dans la selle turcique qui bombe dans le sinus et dont le plancher est fragile,
  l'étage postérieur avec encore le tronc cérébral sur la lame quadrilatère.

Le chiasma est relativement à distance du sinus, séparé par la selle turcique; ce qui explique la rareté des atteintes chiasmatiques au début. En fin d'évolution, les nerfs optiques sont déjà envahis et l'atteinte du chiasma ne peut s'objectiver.

- en bas :

le plancher du sinus forme le toit des fosses nasales et parfois des choanes et du cavum ;

l'orifice des trompes d'Eustache est à proximité.

- en avant :

dans la zone médiane, les fosses nasales, partie postérieure de la fente olfactive, étroite; avec l'ouverture des ostiums du sinus ;

de chaque côté, la partie postérieure des masses latérales de l'ethmoïde creusées de cellules.

- latéralement :

en avant, c'est la partie postéro supérieure de la paroi interne de l'orbite, avec en dehors le nerf optique dans son canal, dont nous avons déjà vu les rapports étroits avec le sinus; et la fente sphénoïdale livrant passage au nerf oculomoteur, à l'ophtalmique et aux veines de l'oeil;

plus en arrière, c'est le sinus caverneux qui contient la carotide interne, les nerfs oculomoteurs (III, IV et VI) et l'ophtalmique;

un peu plus en dehors se trouvent les deux autres branches du trijumeau, nerfs maxillaires supérieur et inférieur, sur la grande aile du sphénoïde.

Lorsque l'on connaît ces rapports et les variations d'épaisseur des différentes parois du sinus, on comprend qu'une tumeur puisse s'extérioriser dans une direction privilégiée et puisse par exemple envahir et détruire la base du crâne sans pour cela faire issue par l'ostium du sinus dans les fosses nasales.

Une mention particulière doit être faite pour les rapports du sinus avec le nerf moteur oculaire externe (VI).

En effet, malgré son éloignement relatif du sinus, ce nerf est très fréquemment atteint au début de l'évolution et la diplopie isolée par la paralysie du droit externe constitue souvent un signe du cancer.

Le VI provenant de la fosse postérieure passe entre la pointe du rocher et l'apophyse clinoïde postérieure, sous le ligament pétrosphénoïdal de GRUBER. Il est placé à cet endroit dans un canal inextensible ostéofibreux, appelé canal de DORELLO. Ensuite il pénètre dans la paroi supérieure du sinus caverneux, puis chemine dans un dédoublement de sa paroi externe jusqu'à la fente sphénoïdale où il pénètre dans l'orbite.

Les auteurs américains insistent sur l'importance du canal de DORELLO pour expliquer la fréquence de l'atteinte du VI, par rapport à celle des autres nerfs oculomoteurs.

HOUSER a fait une étude sur ce sujet. En mesurant la distance séparant le canal de DORELLO du sinus sphénoïdal, il trouve des variations de 2 à 22 millimètres. La distance est inférieure à 3 millimètres chez 15,7 pour cent des sujets seulement.

Donc dans la majorité des cas, l'épaisseur osseuse s'oppose à un envahissement tumoral direct du canal de Dorello. L'atteinte précoce du VI n'est donc pas due à une atteinte néoplasique mais à un oedème réactionnel de voisinage comprimant le nerf dans son canal ostéofibreux.

On comprend dès lors que la paralysie régresse sous l'effet d'un traitement anti-inflammatoire, ou même spontanément, comme c'est le cas dans de nombreuses observations.

HOUSER propose de définir un nouveau syndrome :

- le syndrome du canal de Dorello, comme la paralysie isolée du VI au cours d'une affection du sinus sphénoïdal.

## RAPPEL HISTOLOGIQUE

La paroi du sinus est formée de dedans en dehors par :

1) - Une muqueuse

L'épithélium cylindrique, cilié, de type respiratoire, repose sur une membrane basale.

Bien souvent, et en particulier au cours des processus infectieux, cette muqueuse subit une métaplasie malpighienne.

Dans deux observations - (GOTO - KISSEL) - l'histologiste retrouve de telles zones de métaplasie, à distance de la tumeur sur la muqueuse sinusienne.

Ceci explique la possibilité d'épithéliomas de type glandulaire mais aussi épidermoïde.

2) - Une sous muqueuse très mince, conjonctive et vasculaire pouvant être à l'origine des tumeurs conjonctives variées.

3) - Le périoste et l'os sous-jacent.

Une tumeur osseuse peut s'extérioriser dans la lumière du sinus.

## PRÉSENTATION DES CINQ NOUVEAUX CAS

Ces cas ont été observés dans le service O.R.L. du Pr Bouche

### — 1er CAS —

F. Marcel, 55 ans.
Début 71, apparition d'une asthénie progressive.
En juin 71, céphalées sous orbitaires gauches et anosmie, puis baisse rapide de l'acuité visuelle aboutissant à une cécité gauche complète.

Le malade est alors hospitalisé en neurochirurgie dans le service du Docteur PERTUISET. Les radios montrent une tumeur emplissant la selle turcique et le sinus sphénoïdal avec disparition du toit du sinus.

L'artériographie carotidienne gauche met en évidence un étirement du siphon carotidien dans sa portion intracrânienne.

L'encéphalographie gazeuse confirme le siège de la tumeur et les destructions osseuses voisines. On décide alors une intervention par voie haute pour essayer de décomprimer le nerf optique gauche.

C.R.O. 7 juin 1971 - Dr FOHANNO, Dr RECOURES

- scalp bifrontal, volet frontal gauche allant à la base.
- ouverture de la dure-mère à pédicule interne.
- le cerveau est bien détendu, la dure-mère au niveau de la clinoïde antérieure gauche, du jugum et du diaphragme sellaire est normale.
- ponction du contenu de la selle turcique qui ramène 10 cc de liquide noirâtre. Ouverture de la selle turcique après coagulation de la tente de l'hypophyse.
- la majorité de la tumeur a été vidée par la ponction et on ramène à la curette des fragments qui en constituent la paroi.
- en avant, la tumeur est charnue, développée sous la dure-mère, et pénètre dans le canal optique. On n'en retire qu'une partie de façon à décomprimer le nerf.
- - hémostase par coagulation et tamponnement. Fermeture de la dure-mère, suspension périphérique et centrale. Volet osseux remis en place et fixé.

Un examen histologique extemporané avait répondu épithélioma probable mais l'examen définitif de la pièce est encore plus hésitant.

- "les fragments correspondent à une tumeur épithéliale très traumatisée par l'électrocoagulation. Quelques zones sont lisibles. On y observe des cordons cellulaires généralement massifs, plus ou moins arrondis dont les cellules sont constituées par un gros noyau nucléolé avec très peu de cytoplasme.

- l'aspect pourrait être celui d'un adénome hypophysaire chromophobe transformé en adéno-carcinome, mais on ne peut exclure un épithélioma anaplasique."

L'intervention est complétée par une radiothérapie qui fait régresser tous les symptômes excepté la cécité gauche qui demeure inchangée.
Quatre mois plus tard, une reprise évolutive se manifeste par :

- des douleurs orbitaires gauches
- une obstruction nasale gauche
- une exophtalmie gauche
- une paralysie du III et du VI gauches, du VI droit.

On pratique un complément de radiothérapie. En septembre 1972, de nouvelles tomographies montrent la destruction de tout le corps du sphénoïde; toutes les parois du sinus sphénoïdal ont disparu.

Le malade, à ce moment, vient consulter à l'hôpital FOCH dans le service du Dr GUYOT. Celui-ci l'adresse en ORL au Dr BOUCHE, pour pratiquer une biopsie de la tumeur dans les fosses nasales.

Biopsie le 26 octobre 1972

Il existe une énorme tumeur de toute la fosse nasale droite jusqu'au cavum dont plusieurs fragments sont prélevés.
L'examen histologique montre une tumeur maligne, assez atypique, mais évoquant un épithélioma malpighien peu différencié. On tente alors de décomprimer le nerf optique par voie transeptale basse.

6 novembre 1972 - C.R.O.

La tumeur a effondré la paroi antérieure du sphénoïde. On fait une exérèse à la pince et à la curette de la cavité sphénoïdale. On arrive en arrière et en haut, sur la dure-mère. Curetage latéral prudent. Pince de Dacosta.

L'histologie confirme la nature épithéliomateuse malpighienne peu différenciée de la tumeur. Les suites opératoires sont difficiles, avec une hyperthermie importante. Le malade meurt une semaine après.

*

Au début de la maladie, on pouvait penser qu'il s'agissait d'une tumeur hypophysaire, mais l'évolution et la nature épithéliomateuse épidermoïde sont en faveur de l'origine sinusienne sphénoïdale.

*
* *

-- 2ème CAS --

L. Julienne, 45 ans.
La maladie débute en août 1965, par des bourdonnements d'oreille et une otalgie gauche.

Il s'agit d'une otite séreuse, traitée par injections transtympaniques de cortisone.
Des radios du crâne, standard, ne montrent aucune anomalie.

En décembre 1965, le tableau se complète par des céphalées, une névralgie de l'ophtalmique gauche et une diplopie par paralysie du droit externe gauche.

La malade est alors explorée par les ophtalmologistes de l'hôpital Saint-Joseph, qui éliminent la possibilité d'une lésion orbitaire gauche. Apparaît ensuite une névralgie avec anesthésie du nerf maxillaire supérieur gauche.
On refait un examen radiologique et des tomographies qui montrent une opacité tumorale de la partie inférieure du sinus sphénoïdal, laissant libre le toit du sinus, mais détruisant le plancher et l'insertion de la grande aile du sphénoïde à gauche.

L'artériographie carotidienne gauche est normale. Electro et gamma encéphalogrammes sont normaux.

L'examen ORL, en particulier l'examen des fosses nasales et du cavum restent négatifs. Il n'y a pas d'adénopathie.

La malade est alors adressée dans le service avec le diagnostic de mucocèle du sinus sphénoïdal.

Intervention le 26 mai 1966 :

- voie d'abord transeptale basse qui mène facilement sur le rostre. Résection du rostre qui paraît normal.
- on trouve une tumeur dont le pôle supérieur est libre dans le sinus et qui s'insère sur le plancher. A cet endroit, l'os est friable et saignant, manifestement envahi.
- L'examen extemporané confirme la nature maligne de cette tumeur.
- Exérèse de la tumeur.
- Fermeture après drainage.

L'examen de la pièce montre des plages épithéliomateuses d'allure malpighienne. La malade reçoit en post-opératoire une dose de 7000 rads de cobalt sur la lésion,
- un champ antérieur avec protection oculaire en 200 KW,
- deux champs latéraux en cobalt.
Par ailleurs, on distribue 4000 rads en cobalt sur les aires cervicales gauches. L'irradiation s'étend du 1/7/66 au 27/8/66.

Les douleurs disparaissent, l'otalgie également, tous les signes régressent, sauf la diplopie gauche qui persistera, mais modérée.

Un an après :

- l'examen ORL est normal
- de nouvelles tomographies montrent que le sinus sphénoïdal est libre.

La malade est alors considérée comme guérie jusqu'en mai 1970. On voit alors apparaître, quatre ans après le traitement, des ganglions jugulo-carotidiens droits (le côté qui n'avait pas été irradié).

On pratique le 27 mai 1970, un curage ganglionnaire jugulo-carotidien et sous-maxillaire droit, enlevant un gros ganglion haut situé prolongé par une coulée de tissu suspect vers la base du crâne.

L'histologie confirme l'envahissement massif par un épithélioma malpighien.

Début 1971, apparaissent des adénopathies cervicales gauches et une récidive ganglionnaire cervicale droite.

Nouvelle intervention le 3 février 1971
- curage ganglionnaire cervical gauche respectant la jugulaire interne
- adénectomie à droite du côté de la récidive.

En juillet 1971, la malade est réhospitalisée pour des pertes de connaissance dont on ne trouvera pas l'étiologie, malgré diverses explorations.
Il n'y a pas de reprise du processus tumoral au niveau du sphénoïde.
En novembre 1971, récidive ganglionnaire cervicale gauche. Réintervention le 24 novembre 1971 :
- nouveau curage gauche ramenant un gros paquet de ganglions. L'histologie confirme leur envahissement.

Les pertes de connaissance ont disparu, mais sont remplacées par des vertiges avec douleurs cervicales gauches lors de changement de position du cou. L'examen neurologique reste normal. En octobre 1972, nouvelle récidive ganglionnaire bilatérale.

Intervention le 30 octobre 1972 :
- exérèse d'un ganglion cervical sus-claviculaire droit
- exérèse d'un ganglion spinal gauche

La malade meurt en janvier 1973.

*

Cette observation montre encore les difficultés diagnostiques. On pensait d'abord à une lésion orbitaire, puis à une mucocèle sphénoïdale. Plus intéressant est le résultat du traitement.

Bien que l'intervention ne soit pratiquée qu'un an après les premiers symptômes, la lésion reste encore limitée au plancher du sinus. L'association chirurgie-cobalt permet une guérison apparente de 4 ans. La malade meurt 6 ans après le traitement initial, après récidives ganglionnaires multiples.

*
* *

— 3ème CAS —

F. Geneviève 57 ans.
Début des troubles en septembre 1960 ; céphalées frontales et périorbitaires gauches irradiant en casque.

Troubles visuels gauches subjectifs.
La malade est alors hospitalisée à Beaujon. Les examens pratiqués sont normaux. Fond d'oeil, champ visuel, radios normales. Elle reçoit un traitement psychiatrique.

En juin 1961, apparaissent une cécité rapidement progressive de l'oeil gauche et une diminution importante de l'acuité visuelle droite.

On recommence les examens, radios et tomographies montrent alors une image de sinusite postérieure. Le sinus sphénoïdal est comblé et présente une petite image kystique évoquant une mucocèle.

Une artériographie carotidienne bilatérale et une encéphalographie gazeuse évoquent un processus expansif sphénoïdal.

On intervient le 8 septembre 1961, avec le diagnostic probable de mucocèle. De lima sous anesthésie locale. Sinus maxillaire normal mais avec une muqueuse épaisse et friable dans le triangle ethmoïdal postérieur. On trouve également une muqueuse hyperplasique dans l'ethmoïde et le sphénoïde avec deux petites mucocèles que l'on ouvre successivement.

Exérèse au mieux de la muqueuse.
Sonde de Malécot.

Un examen histologique extemporané a été demandé mais il ne peut conclure entre une sinusite hyperplasique et un épithélioma.

L'examen de la pièce après préparation montre une tumeur maligne atypique constituée de cellules isolées ou groupées avec de nombreuses anomalies cytoplastiques et mitoses.

Aspect d'épithélioma peut-être par endroits de forme sarcomatoïde.

La malade reçoit de l'endoxan en post-opératoire, puis est confiée aux radiothérapeutes. Du 21/9/61 au 24/10/61, elle reçoit 5500 rads tumeur. Un champ antérieur au 200 KW avec protection oculaire et deux champs latéraux au cobalt. Le traitement doit être interrompu du fait d'une leucopénie induite par l'endoxan. La cécité gauche persiste, mais on observe une amélioration importante de la vision à droite.

La malade a été perdue de vue par la suite, on sait seulement qu'elle est décédée assez rapidement, mais on ignore dans quelles conditions.

*

Cette observation montre la difficulté du diagnostic entre mucocèle et cancer.
Ici, c'est l'examen histologique qui crée une surprise en découvrant un épithélioma.

*
* *

## — 4ème CAS —

F. Ernest, 54 ans.
Le début de la maladie remonte à juin 1970.
Le malade consulte à ce moment pour hypoacousie droite avec acouphènes.
On diagnostique une otite séreuse et l'on met en place un drain de Shepard pendant deux mois, ce qui améliore l'audition.

En décembre 1970, le malade revient pour un écoulement nasal unilatéral droit.
Puis en janvier, apparaît une diplopie droite par paralysie du VI droit, tandis que l'otite séreuse se manifeste à nouveau.

Le malade est alors hospitalisé. Les radios et les tomographies mettent en évidence une opacité de l'ethmoïde postérieur et du sinus sphénoïdal droits. Cette image siège sur le plancher et la paroi externe du sinus sphénoïdal, laissant sa partie supérieure. Elle s'accompagne d'une destruction osseuse, effaçant le plancher du sinus, les racines de l'apophyse ptérygoïde droite et la partie inférieure de la paroi latérale droite du sinus.

L'examen ORL et neurologique ne retrouvent pas d'autres signes que l'otite séreuse et la paralysie du VI droit. On conclut à une tumeur maligne du sinus sphénoïdal.

<u>On intervient le 8 février 1971</u> :

- incision paralatéro nasale droite.
- L'ethmoïde postérieur est fongueux mais paraît plus inflammatoire que tumoral.
- On pénètre dans le sphénoïde, mais on n'y trouve pas de tumeur, simplement une muqueuse inflammatoire que l'on prélève.
- Méchage, suture.

L'examen histologique de cette muqueuse montre un aspect inflammatoire sans signes histologiques de malignité. Dans les suites opératoires, apparaît un écoulement de L.C.R. , la paralysie du moteur oculaire externe persiste inchangée.
De nouvelles tomographies montrent que la lame criblée de l'ethmoïde est intacte. L'opacité du sphénoïde persiste avec les images de lyse osseuse. L'écoulement de L.C.R. est confirmé par un transit isotopique à l'iode 131, qui montre une fuite importante postérieure droite.

On réintervient le 12 mars 1971 :

- par voie transeptale basse, on arrive sur le sphénoïde empli d'une tumeur d'aspect malin qui est retirée par morcellement et curetage.
- On ne voit pas de fistule nette, mais le L.C.R. vient du plafond de l'ethmoïde postérieur.
- On colmate par du muscle, un fragment d'os et de l'aponévrose.

L'examen histologique n'apporte pas, là non plus, la certitude diagnostique : "les fragments examinés montrent une muqueuse polypoïde, constituée par un tissu conjonctif lâche, oedémateux, par places hémorragique, avec des éléments inflammatoires.

"Il n'y a pas de signes histologiques de malignité sur ces fragments. En une zone, on aurait peut-être pu envisager la possibilité d'un processus dysplasique, mais le fragment en question est beaucoup trop petit pour permettre un histo-diagnostic".

Le malade est suivi régulièrement. Un mois après, on pratique à nouveau des tomographies; la tumeur s'est reproduite et remplit tout le sinus sphénoïdal à l'exception de son angle supérieur gauche. Les images de destruction osseuse se sont étendues, en particulier vers le toit du sinus.

En mai 1971, apparaissent des paralysies du IX, du X et du XII droits, objectivant l'envahissement du trou déchiré postérieur droit.

On se décide malgré l'absence d'histologie positive à faire irradier le malade. Du 10/5/71 au 6/7/71, il reçoit une dose de 6000 rads tumeur. Un champ antérieur et un champ latéral droit, en cobalt avec utilisation de filtres en Cain.

Malgré ce traitement, l'évolution se poursuit.
En novembre, la tumeur apparaît dans le pharynx. En mars 1972, on note une paralysie du facial droit et de la 8ème paire, objectivant l'envahissement de l'oreille.

En novembre, l'atteinte du rachis cervical oblige le malade à porter une minerve. Il existe une exophtalmie bilatérale.

Le malade meurt en septembre 1972.

*

Il est regrettable de n'avoir pu obtenir l'autopsie; en effet, malgré l'absence d'histologie, cette observation est tout à fait typique d'un épithélioma primitif du sinus sphénoïdal.

L'évolution ne fait pas de doute, quant à la malignité de la lésion.
On peut voir ici la difficulté d'obtenir parfois une certitude précoce, même lorsque l'on pense au cancer du sinus sphénoïdal, devant ses signes d'appel : otite séreuse et paralysie du VI unilatérales, et des images radio évocatrices.

*
* *

## — 5ème CAS —

I. Vincent, 41 ans.
Consulte en novembre pour céphalées fronto-pariétales droites, rapidement suivies d'une diplopie droite par atteinte du III, puis d'une cécité progressive droite. Les radios et les tomographies montrent l'existence d'une masse tumorale remplissant le sinus sphénoïdal.

L'intervention a lieu le 21/11/62

- paralétéronasale
- abord de l'ethmoïde et du sphénoïde droits
- on trouve une cellule infectée et fongueuse au niveau de l'ethmoïde antérieur
- l'ethmoïde postérieur et le sphénoïde sont le siège de lésions considérables
- le sphénoïde est bourré d'un tissu hyperplasique avec deux poches mucocéliques et des petits polypes
- en dehors, la paroi orbitaire mince est déhiscante sur un bon centimètre et ceci en direction du nerf optique.
- On curette prudemment
- drain dans le sphénoïde.

L'examen histologique met en évidence une tumeur maligne formée de cellules fusiformes avec quelques anomalies cytologiques et quelques mitoses.

Cette tumeur est atypique, mais on pourrait penser à un épithélioma sarcomatoïde. Par ailleurs, on note dans une petite zone l'existence de quelques cellules d'allure fontana+ et il pourrait s'agir d'un mélanome malin.

Le malade est alors confié aux radiothérapeutes. Il reçoit 5000 rads tumeur du 4/12/62 au 1/11/63 par un champ antérieur au 200 KW protection oculaire et deux champs latéraux (droit et gauche) au cobalt.

Le traitement permet d'arrêter l'évolution du processus tumoral pour plusieurs années.

En février 1965, une métastase pulmonaire gauche est traitée par chimiothérapie. Par ailleurs, la tumeur envahit la base du crâne à droite et la fosse nasale droite.

Le malade souffre beaucoup et on le confie aux neurochirurgiens pour une intervention à visée antalgique le 8/7/65 :

- section dans la fosse postérieure, du V, des racines supérieures du X, du IX, et de C1, C2, C3 sensitifs.

Décès quelques mois après, soit près de trois ans après le traitement initial.

*
* *

## LES PRÉCÉDENTES OBSERVATIONS RETROUVÉES DANS LA LITTÉRATURE

(1) NIEDEN 1883

Il s'agit d'un mineur qui présente des troubles respiratoires : obstruction nasale qui disparaît momentanément après ablation de polypes. Expulsion lors d'éternuements de fragments rougeâtres, polypeux, puis céphalées, diminution de l'acuité visuelle et diplopie. Exophtalmie droite. Ensuite, atteinte de l'oeil gauche, obstruction nasale complète.

A l'autopsie, un découvre un myosarcome du sphénoïde, de l'ethmoïde et de la base du crâne.

***

(2) WECK & ALT 1886, Rapporté par PORTMANN

Un cas incertain de sarcome du sinus sphénoïdal.

***

(3) FERRERI L 1889

Femme de 60 ans qui présente un coryza avec épistaxis et obstruction nasale. A l'examen : tumeur dure, lisse non hémorragique, siégeant dans la région de la voûte. Puis exophtalmie et ptosis bilatéral.

Intervention : curetage du sinus sphénoïdal qui ramène des fragments de tumeur. Il s'agit d'un fibrosarcome. Récidive 8 mois après, ophtalmoplégie droite, partielle à gauche.

Mort après hémiplégie gauche.

A l'autopsie, effraction tumorale au niveau de la lame criblée de la petite aile du sphénoïde et de la fosse cérébrale moyenne droite

***

(4) MORAX 1896

Malade de 53 ans, diminution de l'acuité visuelle, aboutissant à une cécité complète en 5 mois. Céphalées continues intenses.

Un mois après la cécité, apparaissent un ptosis gauche puis une ophtalmoplégie complète gauche et une exophtalmie.

Huit mois après le début des signes oculaires, obstruction nasale droite. dix mois après, ptosis de l'oeil droit, Décès un an après le début.

A l'autopsie : néoplasme du sinus sphénoïdal ayant envahi la loge hypophysaire, les fosses nasales, les sinus ethmoïdomaxillaires.

(5) COZOLINO 1898, Rapporté par PORTMANN.

Homme de 32 ans, présentant des céphalées et des épistaxis. Pas de troubles visuel ni neurologique.

Il s'agissait d'un sarcome du sinus sphénoïdal.

***

(6) BLAKE 1900, Rapporté par PORTMANN.

Sarcome.

***

(7) PECH 1900, Rapporté par PORTMANN.

Femme de 27 ans.
Ostéosarcome du sinus sphénoïdal.

***

(8) CITELLI 1904, Rapporté par PORTMANN.

Homme de 50 ans.
Obstruction nasale droite.
Epithélioma du sinus sphénoïdal.

***

(9) CALAMIDA 1905

Femme de 60 ans. Fièvre, céphalées frontales et occipitales, obstruction nasale droite; deux mois après, diplopie, épistaxis.

L'examen montre une masse rougeâtre obstruant la fosse nasale et le cavum, friable, ne saignant pas au contact. Apparition d'ophtalmoplégies diverses.

L'autopsie découvre une tumeur détruisant toutes les parois du sinus sphénoïdal ayant envahi la selle turcique et le rhino-pharynx.

Examen histologique : carcinome né aux dépens des glandes à mucus.

***

(10) MARSCHICK 1909, Rapporté par PORTMANN.

Femme de 47 ans. Troubles visuels, puis cécité.
Cylindrome du corps du sphénoïde.

***

(11) HUNTER TODD 1912, Rapporté par PORTMANN.

Homme de 32 ans. Céphalées, obstruction nasale, exophtalmie gauche.

L'examen du stylet découvre un bourgeonnement suspect dans le sinus sphénoïdal.

Quinze jours après, la tumeur fait issue par l'orifice du sinus. Adénopathies, cécité.

Mort, pas d'histologie.

***

(12) DUNBAR ROY, Rapporté par PORTMANN.

Sarcome chez un homme de 56 ans.

***

(13) NICOLAI, Rapporté par PORTMANN.

Carcinome chez une femme de 39 ans.

***

(14) CHEVAL 1920

Un homme de 53 ans présente une diminution progressive de l'acuité visuelle, aboutissant en 2 mois à une cécité complète à gauche, partielle à droite. L'examen ORL montre une tumeur de la fosse nasale gauche.

L'exérèse et la biopsie montrent qu'il s'agit d'un adéno-carcinome du sinus sphénoïdal.

***

(15) LAURENT 1924

Il s'agit d'un malade qui présente une obstruction nasale, une anosmie et des céphalées, puis apparaissent une diplopie, une baisse de l'acuité visuelle, à gauche, une cécité complète à droite.

L'examen montre une tumeur rouge clair, molle, saignante, remplissant les fosses nasales.

Le tableau se complète par une exophtalmie droite, une ophtalmoplégie et une anesthésie du V gauche.

L'autopsie révèle un myxosarcome du sphénoïde envahissant la base du crâne.

***

(16) PORTMANN 1927

S... Julie, 57 ans, présente en octobre 1921 des douleurs du rebord alvéolaire et une augmentation de volume de la joue. En décembre 1921, elle est hospitalisée dans le service ORL.

La rhinoscopie antérieure décèle une masse charnue, dure, saignant facilement. Le laboratoire répond épithélioma. Mauvais état général, fond d'oeil normal. La malade fait alors un érysipèle de la face, puis présente une collection purulente sous-orbitaire gauche qu'il faut inciser.

Aggravation de l'état général.

On pratique alors 2 séances de radiothérapie et l'on intervient le 2 mars 1922 sous anesthésie générale.

- incision classique
- la paroi de la fosse canine, le rebord orbitaire dans sa partie moyenne ont disparu et sont remplacés par la tumeur.

Exentération de l'orbite. On se rend compte que le néoplasme traverse la cloison et pénètre dans la fosse nasale droite. Il a complètement détruit les parois du sinus maxillaire gauche; pus dans le sinus frontal gauche et dans le sinus maxillaire droit. La tumeur enlevée, on constate qu'elle était insérée sur la paroi sphénoïdale externe d'où elle envoyait les divers prolongements dans le sinus maxillaire gauche, dans l'orbite, dans l'ethmoïde des deux côtés, dans l'autre sinus sphénoïdal.

Thermocoagulation, tamponnement à la gaze iodoformée, suture aux crins. Les suites opératoires sont satisfaisantes ; le 19 mars la malade reprend la radiothérapie.

En mai, la tumeur envahit à nouveau la fosse nasale. En juin elle envahit la peau de la face, et l'oropharynx. Pas d'adénopathie.

Mort le 20 novembre 1922.

***

(17) L.E. WHITE 1927

Homme de 35 ans qui se plaint de céphalées postérieures depuis quelques mois. En 4 mois la vision de l'oeil droit diminue progressivement pour atteindre 10/200. L'autre oeil est normal. Fond d'oeil normal.

L'examen ORL, neurologique, général, sont normaux. Les radios montrent un épaississement muqueux du sinus maxillaire droit. Le canal optique droit est un peu plus grand que le gauche, mais dans les limites de la normale.

Ne trouvant aucune étiologie à cette névrite optique rétrobulbaire, on décide d'intervenir sur les sinus à droite :

- ouverture du sinus maxillaire dont la muqueuse est polypeuse et qui contient du pus, ouverture de l'ethmoïde et du sphénoïde. Là aussi, on rencontre des lésions d'aspect inflammatoire. Dix jours après on constate une légère amélioration de la vision. Mais cette amélioration ne dure pas. L'acuité droite diminue encore et l'autre oeil commence à être atteint. Le malade est examiné plus tard par un autre spécialiste qui découvre à ce moment un bourgeon tumoral dans les choanes.

La biopsie montre qu'il s'agit d'un épithélioma. Le malade meurt d'une méningite de la base avant que l'on puisse commencer une irradiation.

***

(18) WHITE L.E. 1927

R.M., un homme de 45 ans, est adressé pour une névrite optique gauche.

8 mois auparavant, la vue de l'oeil gauche a commencé à baisser. A cette époque le fond d'oeil était normal. Depuis 3 semaines il se plaint de céphalées occipitales et retro-orbitaires. Il existe une diminution de l'acuité à gauche (20/100). Le fond d'oeil est normal. Il existe un large scotome central aux couleurs.

La rhinoscopie antérieure montre au niveau de l'ethmoïde postérieur gauche des polypes hémorragiques ; et le contact avec un porte-coton déclenche une douleur intense.

Les radiographies montrent une opacité de l'ethmoïde postérieur et du sphénoïde, et une érosion de la selle turcique. Le prélèvement des tissus polypoïdes ne montre qu'une inflammation banale. Le malade reste en observation pendant six jours puis rentre chez lui. Une semaine après il meurt brusquement dans un tableau de

méningite. L'autopsie confirme l'existence de cette méningite et surtout découvre une tumeur ayant complètement détruit le corps du sphénoïde.
Histologiquement on conclut à un sarcome à grandes cellules rondes ; mais un nouvel examen est plutôt en faveur d'un épithélioma indifférencié.

***

(19) DAVIDSON C. 1931

M.F. Homme de 43 ans, est admis en novembre 1927 à l'hôpital. Il présente depuis novembre 1926 une obstruction nasale. En mai 1926, il subit une résection sous muqueuse de la cloison. Apparaissent alors des douleurs nasales et oculaires droites, des céphalées frontales droites. En novembre, nausées, vertiges, accouphènes bilatéraux.

L'examen montre :
- une anosmie bilatérale
- une pupille droite plus grande que la gauche, mais les réflexes sont conservés
- à droite, ptasis, paralysie du droit interne et du droit externe, anesthésie cornéenne
- à gauche, paralysie du droit externe
- une atteinte bilatérale du V
- une paralysie faciale droite périphérique
- une paralysie du voile du palais à droite
- une dysphagie
- une déviation de la langue vers la droite
- un syndrome pyramidal bilatéral.

Les radios montrent un élargissement de la selle turcique avec destruction des clinoïdes postérieures. Les sinus paraissent normaux. Il existe une métastase costale. L'état du malade s'aggrave.

Des adénopathies sous-maxillaires bilatérales apparaissent ; leur biopsie montre un épithélioma épidermoïde. 6 semaines après, mort par bronchopneumonie (17/1/1928).

L'autopsie découvre que le sinus sphénoïdal droit est rempli par une tumeur molle qui a détruit le plancher de la selle turcique et envahi la base du crâne et la fente sphénoïdale droite.

Le diagnostic de carcinome épidermoïde est confirmé. En dépit de l'invasion de la selle turcique, les nerfs optiques ont été épargnés.

***

(20) DAVIDSON-KAHR 1931

H.K., métallurgiste de 55 ans, est admis à l'hôpital en octobre 1927. Depuis octobre 1925, il était gêné pour respirer. L'année suivante il subit un certain nombre d'interventions :
- ethmoïdectomie bilatérale
- résection de la cloison
- amygdalectomie.

En décembre 1925, apparition d'adénopathies cervicales bilatérales. La biopsie conclut à une tuberculose ganglionnaire.

En février 1927, apparition d'une paralysie du droit externe gauche ; on évoque alors le diagnostic de néoplasme, qui est confirmé par une deuxième biopsie.

En août 1927, surdité de perception gauche avec céphalées occipitales. L'examen lors de son entrée à l'hôpital montre :

- une anosmie bilatérale
- les nerfs optiques sont normaux
- ptosis bilatéral
- paralysie du VI gauche
- hypoesthésie cornéenne gauche
- paralysie faciale gauche périphérique
- atteinte du VIII gauche
- paralysie de l'hémivoile gauche, troubles de la déglutition
- diminution de la force du sterno cleïdo mastoïdien gauche
- fibrilation de la langue
- réflexes profonds normaux, adiadokocinésie à gauche, il existe des adénopathies cervicales bilatérales. La radio de la base montre une opacité des 2 maxillaires et du sinus frontal gauche. La selle turcique est normale.

Le malade reçoit des rayons X et du radium sans grand succès. Il meurt de bronchopneumonie en octobre 1927.

L'autopsie montre une tumeur (épithélioma) du sinus sphénoïdal ayant détruit le plancher de la selle turcique et envahi la base du crâne et l'hypophyse. La tumeur fait issue dans le rhino-pharynx. Il est intéressant de noter que les nerfs optiques sont respectés et que la radio était normale alors que la tumeur emplissait le sinus sphénoïdal et détruisait la base du crâne.

***

(21) BERIEL 1932

P. Eugène, 58 ans, est hospitalisé en 1932 en neurologie pour des céphalées pariétales droites et périorbitaires survenant par crises d'une demi-heure à une heure plusieurs fois par jour.

L'examen neurologique découvre une hypoesthésie cornéenne droite. Le fond d'oeil est normal. Il existe une surdité modérée à droite de type transmission et une hypoesthésie laryngée droite.

On pense alors à une névralgie symptomatique. La ponction lombaire est normale. Comme on trouve une réaction de Wasserman légèrement positive, on institue un traitement spécifique de bismuth.

En mars 1932, les névralgies continuent, mais s'y ajoute une paralysie du VI droit avec diplopie. L'anesthésie cornéenne s'est majorée. Il existe une abolition de la sensation gustative à droite.
Les radios sont normales. On pense à une tumeur de la pointe du rocher et on intervient par voie haute le 18 avril 1932. On découvre le bord supérieur du rocher et on voit au niveau de la pointe une tumeur rouge, bourgeonnante, dont on ne peut faire l'exérèse du fait de l'hémorragie.

Le malade très choqué est mort le lendemain de l'opération.

On a trouvé à l'autopsie, à l'intérieur du crâne, un bourgeon intra-duremérien gros comme l'ongle du pouce, sans adhérences, faisant saillie au niveau de l'émergence crânienne du trijumeau. Ce bourgeon se continue dans le canal ostéo-fibreux du nerf de la cinquième paire dans lequel il est fortement étranglé et où il détermine l'aplatissement du cordon nerveux. En s'étalant à la face interne du crâne, il vient en contact du nerf moteur oculaire externe qu'il comprime, mais sans lui adhérer.

La section du massif osseux facial permet de suivre la masse néoplasique et l'on peut voir qu'elle n'est qu'un bourgeonnement d'une tumeur grisâtre, ferme, occupant tout l'intérieur des cavités sphénoïdales.

***

(22) MELLER 1936

Karl H., malade de 52 ans qui présente depuis décembre 33 une obstruction nasale droite. Depuis mars 34 une tuméfaction de la joue droite, avec névralgie du maxillaire droit, des céphalées tenaces, une sensation d'oreille bouchée à droite.

En mai 34, apparaît un ptosis droit, et en août une diplopie. L'examen à ce moment montre :

- une paralysie du VI droit
- une douleur à la pression du cadre orbitaire et du maxillaire supérieur droit
- une adénopathie cervicale droite.

En rhinoscopie, on voit une tumeur du volume d'une cerise irrégulière, fermant la choane droite.

L'examen radiologique montre un épaississement de la muqueuse des sinus maxillaires, prédominant à droite. Le sinus sphénoïdal et l'ethmoïde postérieur droit sont opaques. La racine de la ptérygoïde droite est atteinte par le processus tumoral.

Une biopsie de la tumeur choanale révèle une tumeur maligne d'origine épithéliale.

L'auteur exclut un envahissement intracrânien du fait de l'atteinte isolée du VI. La tumeur venait probablement du sinus sphénoïdal avec une propagation en avant vers l'ethmoïde et en bas vers l'apophyse ptérygoïde et la fosse ptérygopalatine

***

(23) HANDKE F. 1936

Homme de 43 ans, aviateur.

- traumatisme nasal à l'âge de 7 ans entraînant une obstruction nasale droite.
- résection de cloison à l'âge de 13 ans.
- long passé de sinusite chronique suppurée.
- drainage du sinus frontal droit en 1932.

En 1935, intervention de Caldwell-Luc à droite. En septembre 35 apparition d'une diplopie. On réintervient à droite pour drainer le sinus frontal et l'ethmoïde. Les radios montrent une opacité de la pointe du rocher à droite. Le reste de la base du crâne, la selle turcique sont normaux.

Nouvelle intervention par voie du sinus maxillaire droit. On découvre une muqueuse polypoïde et un recessus infecté qui n'avait pas été ouvert lors de la première intervention. On ouvre largement le sinus sphénoïdal et on draine le canal frontal.

L'histologie ne trouve que des lésions inflammatoires.

L'état du malade s'améliore pendant quelques jours puis apparaissent des signes de méningite. La P.L. ramène un liquide trouble.

Le malade meurt le 24/11/35. L'autopsie découvre un lymphosarcome né sur la dure-mère de la fosse cérébrale moyenne. Il y a des métastases rénales bilatérales.

***

(24) BACHI 1936

V. Marie, 48 ans, consulte en octobre 1936, pour une diminution progressive de l'acuité visuelle gauche.

Elle ne présente aucun antécédent particulier, si ce n'est un an avant le début de la maladie, un traumatisme sur la racine du nez. Un mois après le début,

l'acuité est réduite à 1/10 à gauche et apparaissent des crises de céphalées frontales intolérables et une exophtalmie gauche. Les ophtalmologistes posent alors le diagnostic de tumeur rétrobulbaire et explorent chirurgicalement l'orbite. Ils ne trouvent qu'une cellulite orbitaire.

Un mois après cette intervention, la malade consulte en ORL. Sur les radios pratiquées à cette occasion, on découvre une opacité de l'ethmoïde. Une ouverture des cellules ethmoïdales est pratiquée alors, mais sans succès sur les signes oculaires.

C'est ensuite que la malade parvient dans le service. On note à l'examen :

- une exophtalmie bilatérale prédominant à gauche
- une paralysie des oculo-moteurs gauches excepté le droit externe
- une paralysie du droit supérieur et du droit externe droits,
- cécité gauche, acuité visuelle droite 4/10
- fond d'oeil normal
- anosmie complète
- l'examen neurologique est normal, il n'y a pas d'adénopathies, les fosses nasales sont normales. Les radiographies montrent un voile du sinus gauche et une opacité du sinus sphénoïdal, envahissant la selle turcique.

On pose alors le diagnostic de tumeur du sinus sphénoïdal et l'on intervient le 29 mai 1937 :

- anesthésie générale
- incision paralatéronasale
- on trouve une masse tumorale compacte dans l'ethmoïde postérieur et le sphénoïde dont la paroi latérale est détruite
- exérèse par fragmentation.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un épithélioma épidermoïde.
L'intervention est suivie de radiumthérapie intranasale. L'oeil gauche récupère la vision lumineuse, le droit légèrement son acuité.

Trois mois après la reprise évolutive se manifeste par une cécité bilatérale avec céphalées atroces.

La malade meurt cinq mois après l'opération avec des métastases abdominales.

***

(25) GAUGER 1938

Un homme de 54 ans présente en février 1935 des céphalées permanentes entraînant l'insomnie et une surdité gauche, sans vertiges ni vomissements.

L'examen montre à gauche un tympan rouge, bombé, une mastoïde inflammatoire. La paracentèse amène une sédation des douleurs mais l'otite continue à évoluer, malgré le traitement et 10 jours plus tard, le malade est hospitalisé pour antrotomie, qui montre des lésions ostéïtiques et inflammatoires banales.

L'examen histologique montre un tissu de granulation. Pas de signes de tuberculose. Les suites opératoires semblent normales, mais le 7ème jour, les signes infectieux et les douleurs reviennent. Du pus sort de la cicatrice. Il existe une paralysie du VI gauche. Le pilier postérieur gauche et le voile du palais sont oedématiés et on voit s'extérioriser à leur niveau une collection purulente.

On fait le diagnostic d'abcès de la pointe du rocher gauche, fistulisé dans le pharynx. On réintervient le 11ème jour. Révision de l'évidement, granulation satisfaisante, pas de tissu suspect.

Le 12ème jour, paralysie du glossopharyngien gauche.
Le 14ème jour, raideur rachidienne et signe de Kernig.
Le 15ème jour, paralysie faciale gauche périphérique.
Le 16ème jour, paralysie du récurrent gauche.

Après une amélioration passagère de l'état infectieux, bien que les paralysies persistent inchangées, le malade meurt la 5ème semaine après la première intervention,

dans un tableau de méningite.

L'autopsie montre une méningite dont les lésions prédominent sur la base du crâne, mais aussi révèle l'existence d'une tumeur détruisant le sinus sphénoïdal, la selle turcique, envahissant la pointe du rocher gauche et le toit du cavum.

L'histologie montre des boyaux épithéliaux, éliminant une origine hypophysaire. Il s'agit donc d'un carcinome né du corps du sphénoïde et propagé à l'apex pétreux.

***

(26) THOMAS 1939

Madame W.S. âgée de 66 ans consulte pour une céphalée permanente latérale gauche, péri et rétro-orbitaire gauche. Cette céphalée est apparue depuis 6 mois à la suite d'un refroidissement. A l'examen ORL :

- fosse nasale gauche oedématiée avec écoulement purulent au méat moyen. Petite masse tumorale juste en dessous de l'extrémité du cornet moyen, saignant facilement.

On pratique une biopsie le 1er juillet 1937, l'anatomopathologiste répond épithélioma peu différencié.

L'examen radiologique de la malade montre une tumeur assez étendue détruisant la partie postérieure du toit de l'orbite gauche, la petite aile du sphénoïde gauche, la clinoïde antérieure gauche, le plancher de la selle turcique, le sinus sphénoïdal gauche.

Cette tumeur envahit donc la partie antérieure de la fosse cérébrale moyenne gauche. On décide un traitement par radiations.

Début le 19/7/1937; rayons X 200 KW par trois champs, 23 séances de 180 rads. La réaction cutanée est assez intense.

En novembre 37, l'état général est assez bon, céphalées et douleurs orbitaires ont entièrement disparu.

En février 1938, de nouvelles radios sont pratiquées qui montrent l'arrêt du développement de la tumeur; les zones de destruction osseuses sont maintenant limitées par un os régulier.
Amélioration qui persiste en décembre 38, un an et demi après le début du traitement.

***

(27) HARDIE 1943

Une femme de 30 ans est hospitalisée pour un bilan d'ulcère duodénal en février 1939.

Durant ces investigations, elle se fait extraire la première molaire supérieure gauche; cette extraction est suivie d'une fistule maxillaire gauche. Les radios de sinus sont normales.

Durant l'été la malade se plaint de douleurs auriculaires mastoïdiennes gauches. En septembre 39, ouverture du sinus maxillaire gauche qui ne montre rien d'anormal.

Le lendemain de cette intervention, apparition brutale d'une paralysie du VI gauche. En novembre 39, intervention par voie nasale :

- résection de la moitié postérieure du cornet moyen
- évidement de l'ethmoïde postérieur, ouverture et exploration du sinus sphénoïdal gauche qui est rempli de pus et d'une muqueuse oedématisée. L'examen histologique est négatif.

Deux jours après, ouverture de la mastoïde gauche où l'on ne trouve que des lésions inflammatoires
Après cette intervention, amélioration des douleurs, mais le champ visuel gauche est rétréci et il persiste une surdité de transmission gauche avec oedème de l'orifice tubaire. Les mois suivants, la douleur augmente. Deux biopsies dans le sinus

sphénoïdal restent négatives.

En mai 1940, on pratique une exérèse de l'ethmoïde et du sphénoïde gauche par voie externe; on découvre maintenant une tumeur hémorragique, adhérente à l'os, remplissant le sinus sphénoïdal.

L'examen histologique conclut à un épithélioma épidermoïde peu différencié. La malade reçoit alors un traitement de rayons X 200 KW ; 6500 rads en 13 jours.

Une amélioration passagère est bientôt suivie d'une rechute de tous les symptômes.

L'autopsie montre que la base du crâne est envahie par une tumeur détruisant les structures osseuses. Elle détruit le corps du sphénoïde, la selle turcique, le sinus caverneux gauche, l'apex pétreux gauche, l'apophyse basilaire jusqu'au trou occipital, l'arc antérieur de l'atlas. En avant, la tumeur envahit partiellement l'ethmoïde. Les orbites sont intactes. Le sinus sphénoïdal droit n'est pas envahi. Pas de métastases.

***

(28) TASSMAN 1947

Madame Y. S. âgée de 58 ans, est hospitalisée le 26 novembre 45, pour céphalées devenues intenses depuis 2 mois et épistaxis, récidivante depuis une semaine à droite.
L'interrogatoire retrouve des antécédents de céphalées intermittentes depuis très longtemps.
Mais en juillet 45, ces céphalées deviennent plus fréquentes et changent de caractères.
En novembre, elles sont constantes, non soulagées par les antalgiques.
Céphalées droites irradiant dans la tempe, le front, la région sus-orbitaire droite et aussi l'oreille droite.
L'examen à son entrée à l'hôpital, ne trouve aucun signe particulier, à part l'épistaxis droite, abondante, nécessitant un tamponnement serré.
4 jours après apparaît une cécité droite brutale, alors que le fond d'oeil est subnormal.
Puis apparaît un ptosis, une mydriase et enfin une ophtalmoplégie complète droite, 6 jours après la perte de vision.
Un examen radiographique pratiqué à ce moment, montre une opacité du sinus maxillaire droit et de l'ethmoïde droit. Le sinus frontal n'est pas développé. Le sphénoïde est clair.
Le 10 décembre, otite moyenne aiguë bilatérale traitée par antibiotiques. L'examen soigneux des fosses nasales ne montre pas de tumeur.
On voit apparaître un oedème palpébral de l'oeil droit.
Le 27 décembre, on décide alors d'explorer chirurgicalement l'orbite droite. Cette exploration ne découvre aucune lésion orbitaire.
On refait un bilan radiologique en insistant sur le sphénoïde et on découvre alors une opacité des deux sinus avec des signes de destruction.
On réintervient alors par voie nasale. On trouve une tumeur gris rosé, friable, hémorragique, emplissant le sphénoïde, l'ethmoïde droit et le sinus maxillaire droit.
L'examen histologique révèle un carcinome nécrosé, hémorragique et infecté. On note une nette amélioration des céphalées et de l'état général après l'intervention.
On commence une radiothérapie, encore en cours au moment de la publication de l'observation.

***

(29) COGAN 1948

Femme de 64 ans admise à l'hôpital pour douleur faciale droite et ptosis droit.
L'interrogatoire apprend qu'elle est fatiguée depuis deux ans; 8 mois avant, on a

découvert une anémie lors d'un bilan de santé. Depuis 5 mois existe une rhinorrhée séreuse droite matinale. Depuis 2 mois cet écoulement est devenu sanglant.
L'examen général et neurologique ne retrouve qu'une paralysie du III droit et une névralgie du trijumeau droit. Champ visuel et fond d'oeil sont normaux.
L'examen O.R.L. ne montre qu'un écoulement muco-sanglant provenant du méat supérieur droit. Pas de trace de tumeur dans le rhinopharynx.
L'examen radiologique, par contre, met en évidence une opacité du sinus sphénoïdal. Ses parois postérieures et supérieures sont détruites par le processus tumoral.
On pose le diagnostic de carcinome du sinus sphénoïdal avec fistule entre les cavités cérébrales et le naso-pharynx et l'on intervient sous anesthésie locale :

- exérèse du cornet moyen
- ouverture de la face antérieure du sinus sphénoïdal. Après avoir retiré une mucocèle, on trouve une masse tumorale que l'on retire. Le plancher de la selle turcique a disparu. L'histologiste conclut à un épithélioma peu différencié primitif du sinus sphénoïdal.

Une radiothérapie post-opératoire a d'assez bons résultats. Les douleurs diminuent dès les premières séances.

***

(30) HEIMENDINGER 1964

Un homme de 48 ans consulte en février 54 pour une diplopie gauche par atteinte du VI gauche.
Un ophtalmologiste pose le diagnostic de strabisme et intervient sur l'oeil pour corriger la déviation. Le résultat est médiocre.
En juillet apparaît une névralgie du sus-orbitaire gauche avec hypoesthésie cutanée faciale gauche. En septembre s'y ajoutent des céphalées gauches.
L'examen O.R.L. reste normal.
Les radios et les tomographies montrent une opacité dans la partie externe du sinus sphénoïdal gauche avec destruction de sa paroi externe. Cette opacité est criblée de calcifications.
Le fond d'oeil et le champ visuel sont normaux. L'artériographie carotidienne gauche montre un refoulement de la carotide en dehors par la tumeur.
Le malade est récusé par les neuro-chirurgiens et l'on commence une radiothérapie sans avoir d'examen histologique.

***

(31) BOURGUET 1955

Madame G... Armandine, 57 ans, cultivatrice, présente en février 54, des céphalées et des troubles passagers de la vision.
L'examen à ce moment montre une paralysie isolée du VI droit. On lui donne un traitement symptomatique.
Quelque temps plus tard, les céphalées frontales s'exacerbent, s'accompagnent de névralgies du maxillaire supérieur et de l'ophtalmique droit. On voit également une épistaxis droite.
L'examen neurologique est normal, l'examen ophtalmique également.
La radio, par contre, montre une opacité du sinus sphénoïdal. L'artériographie carotidienne droite montre une sténose et une déviation du siphon carotidien. Les tomographies confirment l'opacité du sinus sphénoïdal droit et la destruction du toit et de la paroi latérale du sinus.
Intervention le 25/02/1954 :

- voie trans ethmoïdo-maxillaire droite
- sinus maxillaire et ethmoïde sont inflammatoires
- le sinus sphénoïdal est rempli d'une tumeur curetée avec prudence.

L'histologie répond : réticulosarcome.
Radiothérapie post-opératoire au 200 KW 850 rads tumeur en 50 jours : amélioration rapide des signes fonctionnels et objectifs.

***

(32) HIRSH 1958

Enfant de 2 ans et 6 mois, admis à l'hôpital le 26 octobre 1953, pour diminution de la vue et somnolence.
La radio montre une destruction extensive du sphénoïde.
On décide d'explorer le sphénoïde par voie trans-septale.
Dès que l'on résèque la paroi antérieure du sinus, un saignement important se produit, qui ne cédera qu'au tamponnement en fin d'intervention.
On ne fait qu'une biopsie de la tumeur.
L'anatomopathologiste répond : sarcome indifférencié.
Le traitement de radiation est suivi d'une amélioration pendant 3 mois et demi, puis le malade meurt d'une récidive tumorale rapide.

***

(33) HIRSH 1958

Homme de 40 ans, qui se plaint de céphalées depuis décembre 1931, de vomissements depuis mars 1932.
L'examen montre une paralysie du VI droit et un signe de Romberg.
La radio montre une destruction du sphénoïde.
Le 18 avril 1932 on explore le sinus sphénoïdal par voie trans-septale sous anesthésie locale, et on découvre une tumeur.
L'examen histologique conclut à un chordome.
Radium post-opératoire. La diplopie disparaît ; le malade vit pendant 2 ans sans signes oculaires ; il meurt en avril 1934 ; pas d'autopsie.

***

(34) HIRSH 1958

Une femme de 25 ans, se plaint de céphalées et consulte le 9 septembre 1927.
L'examen montre un oedème papillaire droit et une atrophie optique gauche, une hémianopsie nasale à gauche et une destruction complète du sphénoïde à la radio.
L'ouverture du sinus sphénoïdal par voie trans-septale révèle un chordome.
L'intervention provoque une amélioration immédiate.
On applique du radium localement.
La malade meurt 6 mois après, d'une reprise évolutive rapide de la tumeur.

***

(35) HIRSH 1958

Homme de 64 ans, qui se plaint de vision trouble et d'ophtalmoplégie bilatérale.
La radio montre un flou dans le sinus sphénoïdal.
L'exploration du sinus le 25 août 1955 montre que le sinus est rempli par une masse tumorale.
Il s'agit d'un épithélioma peu différencié.

Le malade reçoit en post-opératoire une radiothérapie (rayons X 2 millions volt ). Le ptosis disparaît, les mouvements des yeux redeviennent normaux.
L'amélioration persiste au moment de cette publication (2 ans et demi).

***

(36) HIRSH 1958

Un homme de 32 ans est admis à l'hôpital le 28 décembre 1953 pour des douleurs frontales gauches. Le lendemain, il se plaint d'une vision trouble des deux côtés, et dix jours plus tard apparaît une diplopie.

En un mois se constitue une ophtalmoplégie bilatérale complète. La radio révèle une érosion osseuse et une opacité des deux sinus sphénoïdaux.

Le 10 mai 1955, l'exploration par voie septale montre une masse friable dans les deux sinus. Le diagnostic histologique est : épithélioma glandulaire.

Une radiothérapie post-opératoire fut suivie d'une amélioration qui dura six mois.

A l'autopsie, on trouve une grande tumeur qui semble avoir son origine dans la région du sinus sphénoïdal, envahissant tout le tronc cérébral.

***

(37) APPAIX 1960

M... Paul, 35 ans, présente, en février 1959, des céphalées très importantes entraînant l'insomnie. Il se plaignait d'une obstruction nasale droite avec rhinorrhée postérieure épaisse depuis plusieurs années mise sur le compte d'une rhinite chronique.

Le malade signale également une polydipsie depuis l'âge de 15 ans, augmentée depuis un an et une impuissance sexuelle depuis quelques mois. Les céphalées à localisation sus-orbitaire droite accompagnées de vomissements deviennent intolérables. Le malade consulte en mai 1959.

L'examen ORL découvre en rhinoscopie postérieure une masse tumorale pédiculée du volume d'une noix, implantée sur le toit du cavum, recouverte d'une muqueuse normale. Il existe une hypoacousie bilatérale à prédominance droite qui, aux dires du malade, remonterait à 15 ans environ et représente peut-être le premier signe de la lésion du cavum. Il n'y a pas d'adénopathies, pas de lésion des nerfs crâniens.
On pratique une biopsie à la pince de Lubet-Barbon qui laisse une tranchée nette dans la tumeur ferme et sans hémorragie. L'étude histologique permet de conclure au diagnostic de cylindrome.

L'examen radiologique, radiostandard et tomographique a montré :

1° une disparition complète de la selle turcique dont on ne retrouve plus les limites. Le sinus sphénoïdal est complètement rempli par la tumeur.

2° La tumeur a détruit le plancher du sinus sphénoïdal et envahi le cavum, venant obstruer les choanes.

L'importance et la profondeur des lésions font écarter toute idée de traitement chirurgical, aussi commence-t-on une cobaltothérapie le 15/5/59 : 8500 rads tumeur sont distribués par cyclocobalt d'abord, puis par deux champs fixes latéraux opposés temporo-malaires.

Rapidement les céphalées disparaissent ainsi que l'obstruction nasale. La polydipsie disparaît brusquement. En quelques mois, l'état général s'améliore, ainsi que l'impuissance. Le malade reprend son poids normal.

Les radios montrent une reminéralisation des structures osseuses qui étaient détruites. En janvier 1960, le sinus sphénoïdal commence à s'éclaircir, la tumeur du cavum a diminué de moitié.

(38) HARRISON 1961

D... William, 52 ans, présente en avril 1958 des céphalées frontales gauches et un ptosis gauche apparus en quelques jours. L'examen ORL ne montre rien. Les radiographies, en revanche, révèlent une destruction du toit du sinus sphénoïdal et une destruction de la selle turcique. Les artériographies carotidiennes et vertébrale gauche sont normales. Devant l'absence de diagnostic, on se contente de surveiller le malade.

En avril 1960, la céphalée est intense, permanente et s'accompagne d'une paralysie du droit supérieur et du droit externe gauche. La radio montre une destruction complète du sinus sphénoïdal et de l'ethmoïde adjacent. Une nouvelle artériographie carotidienne et une encéphalographie gazeuse objectivent une compression des structures placées au-dessus de la selle turcique. On pense alors à une mucocèle du sinus sphénoïdal.

On intervient le 25 mai 1960 par ethmoïdectomie transorbitaire. Le sinus sphénoïdal est rempli par une tumeur ferme, bleue, à contenu mucoïde. Après son exérèse, on aperçoit l'hypophyse directement qui pend dans la région supérieure.

En post-opératoire immédiat, les céphalées disparaissent de même que la diplopie, on pense donc qu'il s'agit bien d'une mucocèle, mais l'anatomopathologiste répond : chordome typique.

Un an après le malade va bien, mais on se propose de faire de la radiothérapie si les signes récidivent.

*
* *

(39) GOTO 1961

Il s'agit d'un homme de 53 ans qui présente des céphalées, une exophtalmie et une diplopie gauche. Pas de signes rhinologiques.

L'examen montre une petite tumeur dans la partie postérieure de la fente olfactive. L'ouverture du sinus sphénoïdal par voie vestibulaire permet l'exérèse de la tumeur. En post-opératoire on place du radium dans la cavité.

L'examen histologique conclut à un carcinome épidermoïde. Dans une zone de la muqueuse sinusienne, on pouvait remarquer une métaplasie pré-cancéreuse.

*
* *

(40) KISSEL 1962

M... Maurice, âgé de 58 ans, est hospitalisé en janvier 1962 pour des troubles oculaires remontant à plusieurs mois : diplopie dans le regard latéral droit. Il existe également des céphalées temporales gauches mises sur le compte d'une sinusite frontale chronique, traitée depuis plusieurs années.

Les examens pratiqués, radio, artériographie, électro-encéphalogramme ne trouvent pas d'étiologie. Le malade repart avec un traitement vasodilatateur. Huit mois plus tard, nouvelle hospitalisation pour aggravation des céphalées et des troubles oculaires.

L'examen clinique montre :

- une exophtalmie gauche modérée,
- une paralysie du pathétique et du moteur oculaire commun gauche. Par contre, le VI est indemne ;
- une baisse importante de l'acuité visuelle gauche.

Le reste de l'examen neurologique est normal. Fond d'oeil et champ visuel subnormaux. Pas de modification humorale et hormonale.

Les radiographies montrent une augmentation de volume de la selle turcique avec disparition de la paroi supérieure du sinus sphénoïdal et calcification intrasellaires peu nombreuses.

Les tomographies confirment ces données et montrent une opacité du sinus sphénoïdal gauche et une modification de la fente sphénoïdale gauche. L'encéphalographie gazeuse est normale, l'examen ORL note au niveau du cavum, dans sa partie antérieure gauche, des végétations adénoïdes hypertrophiées et infectées. Une biopsie à leur niveau ramène un tissu lymphoïde banal.

On pratique alors une deuxième biopsie dans le sinus sphénoïdal gauche par voie maxillaire. L'histologie conclut à un épithélioma épidermoïde différencié à forme spinocellulaire non kératinisant, avec réaction inflammatoire du stroma.

Le processus tumoral se développe à partir du revêtement muqueux du sinus qui subit une métaplasie malpighienne partielle et qui donne naissance à des bourgeons épidermoïdes.

***

(41) MEYER 1962

Femme de 63 ans, antécédents de syphilis traités en 1952 et cholecystectomie en 1960. En juin 1959, paresthésies de la moitié droite de la langue. En septembre 1960, troubles sensitifs dans le territoire du trijumeau droit, anesthésie et atrophie de l'hémilangue droite.

Les radios de la base du crâne sont normales, mais une encéphalographie gazeuse montre un déplacement à gauche du 4ème ventricule. La malade est admise en neurologie, elle est opérée le 31 octobre 1960. Exploration de la fosse postérieure droite. Le conduit auditif interne est normal, la dure-mère recouvrant la base du crâne et le ganglion de Gasser est normale.

Un mois après, la malade présente une paralysie faciale droite. L'examen cochléovestibulaire est normal. Dans les mois qui suivent, on voit se développer une paralysie de tous les muscles de l'oeil droit. La malade présente des céphalées à droite accompagnées de vertiges giratoires empêchant la marche.

En juillet 1961, nouvelle hospitalisation pour l'apparition d'adénopathies sous-maxillaires et sus-claviculaires droites. A cette occasion, on refait des radios qui montrent alors une destruction de la base du crâne. On commence donc une radiothérapie, mais la malade meurt fin août 1961. L'évolution a duré un an.

L'autopsie découvre une tumeur de la base, principalement extradurale, mais par endroit traversant la dure-mère et atteignant le système nerveux central. La tumeur envahit l'orbite droite, l'ethmoïde postérieur, une partie du sinus maxillaire droit, la totalité du corps du sphénoïde, la partie droite de l'épophyse basilaire de l'occipital. Le sinus caverneux est envahi, l'hypophyse est intacte mais entourée par la tumeur. Pas d'envahissement du rhinopharynx. Adénopathies cervicales envahies, pas de métastases viscérales.

L'examen histologique conclut à un cylindrome typique.

Devant l'étendue de la tumeur, on ne peut affirmer son point de départ exact, mais si l'on tient compte de l'évolution clinique et des constatations nécropsiques, l'origine dans le sinus sphénoïdal paraît probable.

***

(42) PECH 1962

Homme de 51 ans, d'origine nord-africaine, traité pour tuberculose pulmonaire.

Depuis janvier 1961, se plaint d'obstruction nasale avec mouchage purulent et de céphalées sourdes rebelles. A la fin de juillet 1961, extraction de la deuxième molaire supérieure gauche pour infection dentaire. Quelques jours après l'extraction, apparition brutale d'un oedème palpébral et d'une exophtalmie gauche.

Huit jours après, l'exophtalmie se bilatéralise avec amaurose presque totale et éruption de type érysipèlatoïde. Pas de fièvre, altération rapide de l'é-

tat général, vomissements incoercibles, puis coma progressif.

Hospitalisé le 28 août 1961, dans le service du Pr APPAIX, un mois après le début apparent. L'examen montre :

- une tuméfaction violacée dure de toute la face, empêchant la palpation des reliefs osseux
- exophtalmie bilatérale
- oeil droit fixé, avec paralysie pupillaire et cécité complète
- oeil gauche encore un peu mobile, réagissant à la lumière, stase veineuse bilatérale au fond d'oeil.

L'examen ORL montre un bourgeonnement grisâtre cérébroïde des deux fosses nasales saignant au contact. Pas de déformation palato-gingivale, pas d'adénopathie cervicale.

La biopsie répond : épithélioma épidermoïde assez différencié. L'examen neurologique montre une hypoesthésie du V gauche. L'examen somatique est négatif de même que le bilan humoral. Les radios et tomographies montrent une destruction étendue du massif facial. Les apex pétreux, le sphénoïde, la selle turcique, tout le massif médian sont méconnaissables, remplacés par une opacité tumorale massive.

Le malade meurt 8 jours après son admission.

L'autopsie confirme l'étendue des lésions de la base du crâne et du massif facial et la nature épidermoïde de la tumeur.

Bien qu'à ce stade, on ne puisse l'affirmer, l'origine du néoplasme semble être dans le sinus sphénoïdal, étant donné les caractères et le bilatéralisé de l'envahissement.

***

(43) ALEXANDER 1963

C.L. Homme de 58 ans, souffre depuis trois mois de douleurs cervicales postérieures profondes, irradiant depuis l'occiput jusque dans la partie postérieure du cou, et de céphalées fronto-temporales avec irradiation rétro-orbitaires.

Depuis un mois, apparition d'une tuméfaction sous angulo maxillaire gauche. Cette masse a été prélevée. Il s'agit d'une métastase ganglionnaire d'un épithélioma indifférencié.

Le malade est adressé pour la recherche de la lésion primitive. La radio des sinus, l'examen nasopharyngé direct sont normaux. Examen somatique normal.

On commence une radiothérapie cervicale gauche. Malgré 30 séances, le malade continue à souffrir de ses céphalées et de ses cervicalgies. Pendant les 14 mois suivants, l'état du patient s'aggrave lentement. On voit apparaître des zones d'ostéolyse, évoquant une maladie de Paget, sur le palvis, les vertèbres lombaires et les fémurs. La jambe gauche se paralyse progressivement. 18 mois après la biopsie, apparaît une paralysie du VI gauche. Les radios du crâne restent normales. Le malade meurt 21 mois après la biopsie cervicale.

On pratique une autopsie qui découvre un cancer primitif du sinus sphénoïdal gauche de type épithélioma indifférencié, avec de multiples métastases osseuses.

***

(44) ALEXANDER 1963

Il s'agit d'un homme de 52 ans qui présente une histoire de céphalées pariétales et frontoccipitales depuis 6 mois et de toux récentes.

L'examen montre un écoulement sanglant par la choane gauche. La radio décèle une opacité des sinus postérieurs. 14 jours après apparaît une diplopie par

paralysie du VI gauche. On pratique une biopsie à l'ostéum du sinus sphénoïdal qui ne montre que des lésions inflammatoires chroniques. Le tableau se complète par une ophtalmoplégie et une exophtalmie bilatérale. Fond d'oeil et champ visuel restent normaux.

Une hémoptysie fait découvrir des opacités pulmonaires bilatérales. Le malade meurt après quelques jours de coma, environ 2 mois après son entrée.

L'autopsie découvre une tumeur maligne du sinus sphénoïdal envahissant le cerveau et des métastases pulmonaires.

L'examen anatomopathologique conclut à un adamantiome malin.

***

(45) ALEXANDER 1963

Un homme de 60 ans présente depuis 3 mois des céphalées sévères, frontales sévères, profondes avec irradiation rétro-oculaire.

Depuis 3 semaines, apparition d'une paralysie du VI droit, et extension des céphalées au territoire occipital. Le cavum est normal, la vision bonne. La radio de la selle turcique montre un amincissement de ses parois, suggérant une tumeur hypophysaire.

On pratique une biopsie sous anesthésie locale dans le sinus sphénoïdal droit. Il s'agit d'un plasmocytome. Dix jours après, on intervient, le sinus sphénoïdal est rempli par une tumeur rosée, pulsatile, de deux centimètres de diamètre. Cette tumeur est retirée.

En cinq jours, la paralysie du VI droit disparaît. Un bilan osseux, sanguin et urinaire élimine un myélome multiple.

On pratique une radiothérapie qui fait disparaître les céphalées.

Six ans et demi après le diagnostic, le malade vit encore et est en bon état.

***

(46) MATSUMATO 1963

L'autopsie d'un homme de 46 ans révèle un adamantiome malin né dans le sinus sphénoïdal et envahissant les tissus voisins. Métastases dans les ganglions cervicaux et dans le foie.

***

(47) GOLBERG 1963

Un homme de 42 ans consulte pour une céphalée occipitale.
Deux mois apparaissent :

- une cécité gauche complète avec ophtalmoplégie
- une obstruction nasale avec anosmie
- une anesthésie dans le territoire du trijumeau gauche.

Les examens radiologiques montrent une opacité du sinus sphénoïdal.
La biopsie montre qu'il s'agit d'un épithélioma épidermoïde non kératinisé.

***

(48) GOLBERG 1963

Une femme de 22 ans consulte pour des céphalées fronto-temporales et une obstruction nasale. L'examen ORL est normal. L'examen radiographique montre une opacité du sinus sphénoïdal.

A l'intervention, on trouve un tissu inflammatoire non spécifique que l'on curette dans le sinus sphénoïdal.

Après l'intervention, l'aggravation est rapide. On institue une radiothérapie, mais malgré elle, la malade meurt rapidement.

A l'autopsie, on découvre qu'il s'agissait d'un sarcome à cellules rondes du sinus sphénoïdal.

***

(49) BENNETT 1964

Un homme de 60 ans consulte pour une diplopie de l'oeil gauche apparue depuis 6 semaines, accompagnée de céphalées frontales gauches et d'épistaxis. L'examen est négatif en dehors de la paralysie du droit externe gauche.

Les radios du crâne montrent une opacité de la moitié postérieure du sinus sphénoïdal gauche. On pratique une biopsie de cette masse dans le sinus sphénoïdal par voie transnasale. L'anatomopathologiste pose le diagnostic d'épithélioma peu différencié.

On ne trouve pas de métastase. Le malade reçoit une dose de 4600 rads de rayons X (un million de volts) en 16 séances. Une amélioration subjective et radiologique va durer pendant 6 mois. A ce moment le malade se plaint de douleurs cervicales et la radio montre une métastase détruisant le corps de la cinquième vertèbre cervicale. La tumeur primitive sphénoïdale n'a pas bougé à la radio. On distribue 1600 rads sur le rachis cervical avec une diminution temporaire des douleurs.

A peu près un an après le traitement initial, la localisation primitive montre des signes de reprise évolutive; extension à la base du crâne, atteinte des III, IV et Vème paire crânienne à gauche. On découvre des métastases pelviennes et costales. Une troisième irradiation est entreprise sans succès.

L'évolution terminale fut très rapide, le malade meurt 20 mois après les premiers signes de diplopie.

Diagnostic : épithélioma primitif du sinus sphénoïdal gauche.

***

(50) BENNETT 1964

Homme de 34 ans qui consulte pour diplopie droite depuis 10 jours, installée en 3 jours. L'examen clinique montre une paralysie du VI droit isolée. Les radios de la base du crâne et des sinus montrent une lésion destructrice du plancher de la selle turcique et du sinus sphénoïdal droit.
Une biopsie par voie transnasale montre qu'il s'agit d'un plasmocytome. On fait une irradiation (rayons X 1 million de volts 2400 rads en 12 j). Le malade est revu cinq mois après, il n'y a plus aucun signe clinique. La diplopie a disparu.

Mais les clichés successifs montrent une reprise de l'évolution de la tumeur et sur le crâne, des lésions multiples évocatrices d'une dissémination du myélome.

L'évolution fut rapide ensuite, avec métastases costales, sternales et pelviennes. On essaya la chimiothérapie, la cortisone, les transfusions sans résultat. Le malade meurt 10 mois après l'apparition des premiers symptômes.

Diagnostic : plasmocytome né dans le sinus sphénoïdal droit.

***

(51) BENNETT 1964

Homme de 65 ans qui se plaint de céphalées occipitotemporales droites depuis 11 mois. Il a subi une laminectomie et une section des racines postérieures de C2 et C3 pour ces douleurs intolérables. Cette intervention n'a pas été efficace, pas plus que les ultra sons et les tractions cervicales.

Un bilan radiographique et electro-encéphalographique pré-opératoire n'avait rien décelé. Depuis quelques jours, il présente en plus une surdité et des accouphènes pulsatiles à droite et une diplopie droite. L'examen montre une paralysie du VI droit, et une otite moyenne non suppurée droite avec surdité de transmission surajoutée à une perte bilatérale sur les aigus de type perception.

On découvre dans le cavum une tuméfaction sous-muqueuse droite masquant l'orifice tubaire et la choane. La radio montre à ce moment une opacité du sinus sphénoïdal droit, avec une extension rétro-pharyngée. Une biopsie par voie buccale de la masse rhinopharyngée montre un épithélioma peu différencié.

Le malade reçoit 4200 rads en 14 jours (rayons X 1 million de volts). La réponse initiale au traitement est spectaculaire : un mois après l'irradiation, la diplopie a disparu de même que la tumeur du cavum. Les douleurs cervico-céphaliques et l'otite séreuse ont disparu aussi.

Le malade est suivi tous les mois; l'amélioration dure 10 mois. A ce moment on découvre des métastases pulmonaires mais la lésion initiale semble stabilisée. On pratique une radiothérapie pulmonaire palliative, le malade meurt 30 mois après les premières douleurs cervico-céphaliques, 21 mois après le premier traitement.

Diagnostic : épithélioma du sinus sphénoïdal droit étendu au cavum.

***

(52) BENNETT 1964

Homme de 58 ans qui présente une surdité gauche depuis 4 mois, des épistaxis répétées depuis 2 mois, une diplopie à gauche depuis un mois.

Au moment de l'épistaxis on avait vu une masse dans la partie gauche du nasopharynx. Une biopsie avait montré un épithélioma peu différencié. L'examen met en évidence :

- une surdité de type mixte bilatérale avec présence de liquide dans l'oreille moyenne gauche
- une paralysie du VI gauche
- une masse sous-muqueuse remplissant le cavum
- pas d'adénopathie, reste de l'examen normal.

Les radios montrent une masse tumorale considérable derrière la paroi postérieure du pharynx, une destruction du clivus, du plancher du sphénoïde et du sinus sphénoïdal. Seule la partie supérieure du sinus reste libre. Le traitement délivre 5275 rads en 35 jours (rayons X 1 million de volts).

Tous les signes cliniques disparaissent, la tumeur nasopharyngée fond complètement. Malheureusement, une semaine après la fin des rayons, le malade meurt après un coma et une hémiplégie droite.

Diagnostic : carcinome du sinus sphénoïdal gauche avec extension locale et postérieure. La mort survient par hémorragie cérébrale.

***

(53) BENNETT 1964

Femme de 19 ans qui consulte pour une tumeur cervicale droite apparue depuis 1 an. On ne trouve pas de porte d'entrée, on pratique une biopsie qui montre une adénopathie envahie par un épithélioma peu différencié.

Les radios du sinus sont subnormales. Un Cadwell-Luc explorateur droit est négatif. A ce moment apparaît une diplopie à droite et des céphalées intenses. On pose le diagnostic de tumeur dans la région du ganglion de Gasser. Une crâniotomie exploratrice temporale droite ne trouve pas de tumeur.

Deux mois après, l'examen montre :

- une anesthésie de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur droit
- une paralysie du VI droit
- une otite séreuse droite avec surdité de transmission
- une tuméfaction sous-muqueuse emplissant le cavum à droite, refoulant le voile mou.

La radio montre une tumeur dans le sinus sphénoïdal droit née de sa paroi latérale, détruisant le plancher de la fosse cérébrale moyenne droite. Pas de métastase à distance.

La malade reçoit 5040 rads sur la tumeur primitive en 34 jours et 3900 rads sur l'aire cervicale (rayons X, 1 million de volts).

Un examen 6 mois après montre l'absence de tout signe subjectif ou objectif. Mais bientôt apparaissent des douleurs violentes du membre inférieur droit, nécessitant des opiacés. Il s'agit d'une métastase du fémur droit. La radio du crâne ne montre pas de récidive locale; on pratique alors une chimiothérapie au 5 F.U. Vers le 15ème mois après le premier traitement, on voit survenir une récidive locale au niveau de la base du crâne. La malade meurt 27 mois après le diagnostic de la tumeur primitive.

***

(54) BENNETT 1964

Homme de 56 ans, diplopie depuis 1 an, troubles psychiques, sensation de brûlures de l'oeil droit. Admis à l'hôpital, il meurt au bout de 2 mois, avec une hémiparésie droite, dans un tableau de coma fébrile.

L'autopsie découvre une tumeur maligne née du sinus sphénoïdal, étendue à la selle turcique et au lobe frontal droit. Il s'agissait d'un lymphosarcome.

***

(55) STOVICEK 1965

Un cas de cylindrome de sinus sphénoïdal envahissant la selle turcique, le sinus caverneux, la fente orbitaire. Destruction rapide de la base du crâne. Métastases rénales.

***

(56) PIQUET 1965

M... Marcel, homme de 60 ans, présente en mars des épistaxis. Saignements peu abondants mais répétés. Elles s'accompagnent de crachats sanglants provenant du cavum. Il n'y a aucun autre signe fonctionnel. La rhinoscopie antérieure est normale. Le cavum également. On pense cependant à une tumeur maligne des sinus à un stade de début et l'on demande des radiographies de sinus et des tomographies. L'examen radiologique standard montre une opacité discrète de l'ethmoïde postérieur droit et du sinus sphénoïdal. Les tomographies confirment la présence de cette opacité. Il n'existe aucune image de destruction osseuse qui puisse faire penser à une tumeur maligne.

Le malade est revu le 17 juillet 1958. A cette date, l'examen de la fosse nasale après rétraction de la muqueuse montre une petite masse tumorale qui fait issue au-

dessus du cornet moyen droit. La biopsie montre que le prélèvement est entièrement envahi par une prolifération épithéliomateuse de type cylindrique papillaire végétant avec de nombreuses mitoses atypiques et monstruosités nucléaires.

Conclusion : adénosarcinome de type papillaire, végétant.

Intervention le 25/7/58; incision arciforme de l'os propre du nez, rugination du périoste, ablation de l'os propre du côté droit et de la branche montante du maxillaire supérieur, curetage de l'ethmoïde qui est normal. Ouverture du sinus sphénoïdal droit qui est rempli par la tumeur. Celle-ci est enlevée à la curette. On pratique ensuite une électrocoagulation large de la région; fermeture en un plan.

Les suites opératoires sont très simples et le malade quitte la clinique le 5ème jour. Un traitement radiothérapique complémentaire est pratiqué à la dose de 4000 rads en deux champs. Le malade est revu en mai 64 soit 6 ans après le traitement, en bon état général et sans signes de récidive.

***

(57) BEGUE 1966

M... Josette, 22 ans, présente en mai 61, une diplopie gauche, isolée par paralysie du VI gauche.
Les examens pratiqués : champ visuel, radios simples de la base, bilan humoral, sont normaux. Cette diplopie régresse spontanément en 2 mois. En novembre 1961, la diplopie réapparaît, mais s'accompagne cette fois-ci d'une obstruction nasale gauche et de paresthésies sous-orbitaires gauches; un traitement symptomatique fait disparaître ces troubles. En mars 62, récidive de la diplopie gauche par paralysie du VI, avec cette fois, une diminution importante de l'acuité visuelle gauche. Le fond d'oeil est normal, on pose le diagnostic de sclérose en plaque. En avril 62, le tableau se complète d'une exophtalmie droite. On refait un bilan radiologique qui découvre alors une tumeur sphénoïdale envahissant l'ethmoïde et le maxillaire. Intervention le 10 mai 1962 : docteur PIALOUX. Exérèse large de la tumeur. L'histologiste répond : fibrosarcome. On pratique une cobaltothérapie post-opératoire. Les paralysies oculaires régressent complètement. L'acuité visuelle gauche reste inchangée. 4 ans après, la malade est en vie sans signes de récidive.

***

(58) LEGENT 1967

G... Guy, 30 ans. Les signes fonctionnels débutent en 1965, par une anosmie progressive, une obstruction nasale mise sur le compte d'une déviation de cloison, laquelle est réséquée.
Cette intervention ne soulage pas le malade qui consulte de nouveau un an après le début des troubles, pour l'apparition de troubles oculaires gauches : baisse progressive de la vision et diplopie gauche.
L'examen montre alors :

- une légère exophtalmie gauche
- une paralysie du VI gauche
- les fonds d'oeil sont normaux.

L'examen O.R.L. montre un bombement rougeâtre au niveau des choanes qui sont obstruées.
Il n'y a pas de signes généraux, pas de signes endocriniens.
Les radios et les tomographies montrent une opacité homogène occupant l'ethmoïde postérieur et le sinus sphénoïdal. Les parois de l'ensemble de ces cavités sont refoulées et détruites. La fosse ptérygo-maxillaire droite, la fente sphénoïdale et le trou optique gauche sont élargis.
La selle turcique est élargie également, les clinoïdes postérieures sont amincies

et refoulées en dehors. L'aspect soufflé, gigantesque des parois est en faveur d'une mucocèle.
L'intervention est pratiquée le 30 août 1966.
On rencontre un tissu friable au niveau du sphénoïde, manifestement malin. Pas d'exérèse.
Histologie : chondrome malin.
une radiothérapie est entreprise.

***

(59) HERMANS 1967

Début par ptosis et baisse de l'acuité visuelle gauche. Puis anosmie et ophtalmoplégie gauche, cécité gauche et paralysie du VI droit.
Décès rapide dans un tableau de syndrome de Garcin bilatéral.
Il s'agissait d'un réticulosarcome.

***

(60) FRANÇOIS 1967

Homme de 62 ans, qui consulte en janvier 67 pour céphalées, diplopie progressive depuis 6 mois.
L'examen montre une paralysie isolée du VI gauche. Champ visuel et fond d'oeil sont normaux.
On conclut alors à une lésion vasculaire du noyau du VI.
Apparaît alors une paralysie du droit externe du côté opposé. Une radio montre une destruction des parois osseuses du sinus sphénoïdal.
On pratique alors une biopsie par voie nasale du sinus qui conclut à un épithélioma.
Un traitement de radiations distribue 3800 rads en 5 mois, ce qui entraîne une amélioration notable de la diplopie.

***

(61) HASEGAWA 1967

Homme de 58 ans qui se plaint de douleurs dans la partie droite du cou sous l'oreille, de troubles du langage, de dysphagie.
4 mois après, apparition d'une diplopie et d'un ptosis à gauche.
Le malade meurt 2 ans après le début des troubles. L'autopsie montre un cancer né dans le sinus sphénoïdal ayant envahi la base du crâne et l'encéphale.

***

(62) HASEGAWA 1967

Homme de 52 ans présentant des céphalées persistantes, une diplopie avec ptosis.
L'intervention révèle un cancer primitif du sinus sphénoïdal.

***

(63) GUERRIER 1968

C... A. constate en août 62 une tuméfaction sous angulo-maxillaire qui est enlevée en mars 1963.
Le diagnostic histologique est : réticulose histiomonocytaire à tendance maligne.
Le 20 octobre 63 apparition d'une diplopie droite. Le malade est hospitalisé en ophtalmologie. On constate une paralysie isolée du VI droit, bientôt suivie d'une paralysie du VI gauche.

Quelque temps après, apparition de céphalées très violentes temporales gauches, irradiant vers la région frontale gauche et l'oreille gauche, intolérables. En même temps, nausées et vomissements.

On note de plus une discrète paralysie faciale gauche, une atteinte discrète du XII gauche. Fond d'oeil et champ visuel sont normaux. Perte du goût et de l'odorat. Les radios du crâne montrent que le sinus sphénoïdal est comblé par une image en bulle de savon. La selle turcique est élargie, les fentes sphénoïdales sont mal limitées.

Il existe de petites adénopathies sous-maxillaires.

L'examen ORL en février 1964 montre une masse tumorale saignant au contact, appendue à la partie droite du toit du cavum.

Une première biopsie ne montre que des lésions inflammatoires. Mais une seconde biopsie pratiquée au carrefour ethmoïdo-sphénoïdal par voie de Caldwell-Luc ramène un fragment d'épithélioma malpighien indifférencié.

On entreprend alors une cobaltothérapie en mars et avril 1964. L'amélioration est assez rapide. Le malade reprend du poids, les douleurs diminuent.

En janvier 1965, un contrôle radiologique montre une recalcification du sphénoïde vers le bas. Mais en avril 1965, reprise des céphalées, paresthésies dans le territoire du V, ophtalmoplégie gauche.

Il n'y a pas de masse tumorale dans le cavum. On décide de reprendre le traitement de cobalt.

Actuellement l'état du malade est satisfaisant (1968).

***

(64) GUERRIER 1968

Monsieur C... C., 67 ans, pas d'antécédent pathologique notable. Fin octobre 66, un matin, il constate qu'il voit double de l'oeil gauche. Cette diplopie dure pendant deux jours, puis régresse spontanément. Une semaine après, cette diplopie réapparaît et s'accompagne d'une douleur oculaire gauche profonde.

Début novembre, apparaît un ptosis gauche et des céphalées. On pense à une rupture d'anévrisme de l'artère communicante postérieure. On pratique une artériographie carotidienne gauche qui confirme ce diagnostic et montre une opacité du sphénoïde.

On refait d'autres radios qui montrent une destruction du massif sellaire et du sphénoïde. L'ophtalmoplégie gauche est devenue totale. Le malade est adressé au service ORL pour une biopsie par voie nasale. Le prélèvement est constitué par une nappe de cellules néoplasiques très différenciées.

Un traitement par Bétatron est mis en oeuvre à partir du 9/1/67. Il reçoit 6000 rads. Les douleurs disparaissent, la motricité oculaire récupère. En mai 67, les céphalées reprennent. L'état général s'altère, les troubles oculaires augmentent. L'examen du rhinopharynx est normal.

On commence une chimiothérapie antimitotique.

***

(65) TOWNSEND 1970

La malade, âgée de 58 ans, est admise à l'hôpital le 20 septembre 68. Les symptômes initiaux remontent à mars 68; céphalées fronto-occipitales sévères, aggravées par la flexion en avant. Le 8 septembre, diplopie brutale et douleur supra-orbitaire droite. A l'examen, l'état général est bien conservé. L'examen ORL est normal. Il existe une paralysie du droit externe à droite.
Champs visuels normaux, pas d'exophtalmie. Le reste de l'examen neurologique est normal. Les radios de la base du crâne montrent une masse opaque centrée sur le sinus sphénoïdal, le comblant complètement, ainsi que l'ethmoïde postérieur gauche. Le plancher sellaire est détruit. Les tomographies confirment l'existence de cette tumeur et l'envahissement du clivus.

Le 23 septembre, on intervient par voie transseptale en vue d'une biopsie, celle-ci conclut à une dysplasie fibreuse.
Quatre jours après cette biopsie apparaît une diplopie gauche et une paresthésie de la joue droite. On réintervient alors le 11 novembre par voie de Caldwell-Luc gauche.

On retrouve un tissu de consistance osseuse faisant issue dans le sinus par la partie supérieure de sa paroi interne. Ce tissu est retiré à la gouge et à la curette jusqu'à retrouver la cavité sphénoïdale.

L'anatomopathologiste confirme le diagnostic de dysplasie fibreuse.
La malade revient en janvier 69, avec une paralysie du XII.

En février, on réintervient par rhinotomie latérale gauche. L'exérèse tumorale et des biopsies profondes provoquent une hémorragie abondante avec collapsus et arrêt cardiaque passager. Il semble s'agir d'une plaie de la carotide interne droite. On pratique une ligature de la carotide primitive droite.

La biopsie montre cette fois des foyers de sarcome indifférencié au milieu de la dysplasie fibreuse. Une cobaltothérapie est entreprise, puis interrompue du fait de l'état local et général. La malade reçoit 1800 rads en 15 séances.
Il ne semble pas y avoir de métastases.

Elle meurt en juillet 1969; on ne peut obtenir une autopsie.

***

(66) FARNARIER 1971

P... Paula, 46 ans, présente en février 69 un malaise passager, puis une obstruction nasale gauche avec épistaxis récidivante.
En mars 69, céphalées biparietales et diplopie, elle est alors hospitalisée. L'interrogatoire retrouve une polydypsie avec polyurie récente. L'examen ophtalmologique montre un ptosis droit, une hypoesthésie cornéenne droite, une paralysie bilatérale des moteurs oculaires externes, fond d'oeil, acuité visuelle sont normaux.

Les radios montrent alors une opacité du sinus sphénoïdal, d'aspect soufflé, évoquant soit une mucocèle, soit une tumeur sphénoïdale.

On aborde alors le sinus par voie transseptale basse. La cavité du sinus est comblée par une muqueuse très épaisse, fongueuse. La palpation prudente montre que les limites supérieures et latérales gauches sont peu nettes. Il semble s'agir d'une sinusite sphénoïdale hyperplasique, mais l'examen découvre un lobule tumoral au milieu du tissu inflammatoire banal, et conclut à un chordome.

Devant ce résultat, on décide de réintervenir le 2 mai 1969, par voie transseptale basse avec microscope opératoire et rempli de brillance pour tenter de faire une exérèse tumorale complète.

On réussit de proche en proche à décoller la tumeur. En fin d'intervention, on est en contact avec la loge hypophysaire membraneuse. Il existe un écoulement de LCR à sa partie antérieure. Comblement de la cavité du sinus sphénoïdal par un fragment fibro-musculaire. L'intervention paraît satisfaisante ; la vue a été excellente et le saignement modéré.

Les suites opératoires ont été marquées par une crise d'agitation psychomotrice très importante et un épisode polyurique qui cède en trois jours. L'his-

tologie de la pièce constitue une surprise : il s'agit d'un carcinome indifférencié ; un traitement de cobalt est alors commencé.

En juillet, la tumeur envahit le cavum. On voit apparaître une ophtalmoplégie bilatérale, des céphalées rebelles, une altération importante de l'état général. On interrompt alors les rayons.

Décès mi-juillet 1969.

***

(67) STEWART 1972

Femme de 49 ans, originaire du Caucase, présente fin 58 une sensation d'obstruction nasale à gauche. Cette obstruction augmente lentement pendant 8 mois, puis l'amène à consulter. L'examen montre alors une tumeur au niveau du cornet moyen gauche. Il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens et la lésion paraît opérable.

On pratique une rhinotomie antérieure et une exérèse de l'ethmoïde gauche et un curetage du sinus sphénoïdal gauche qui est rempli par la tumeur. L'exérèse paraît satisfaisante.

L'histologie fait le diagnostic de chondrosarcome. La malade est suivie régulièrement tous les 6 mois et pendant 6 ans, elle va parfaitement bien. En décembre 66, on découvre une nouvelle masse sur le mur postérieur du nasopharynx et la biopsie révèle un chondrosarcome bien différencié.

Les tomographies confirment une lésion qui détruit les parois antérieure et postérieure du sinus sphénoïdal et avec une effraction probable dans la selle turcique.

Les examens ne décèlent pas d'autres signes. Bon état général, pas d'adénopathies, ni de métastases. Aucune atteinte des nerfs crâniens.

Du fait de son siège et de l'extension, la tumeur est jugée inopérable; elle est probablement radiorésistante. On se décide à faire une chirurgie mais on tente quand même auparavant un essai de radiothérapie.

En 26 jours on distribue 4000 rads tumeur par 2 champs latéraux en utilisant des rayons X 2 Mev. On constate une fonte rapide de la tumeur, 6 semaines après la fin du traitement.

Cette régression tumorale se poursuit pendant plusieurs mois. Quatre ans et demi après ce traitement, la lésion reste contrôlée. Les radios successives ne montrent aucun signe d'évolution locale.

La malade est en bon état général, sans sequelles de l'irradiation ni métastase.

***

TABLEAU RÉSUMANT L'ENSEMBLE DES CAS

| | Auteur | Age | Sexe | Signes de début dans l'ordre chronologique I | II | élément permettant de s'orienter vers le sinus sphénoïdal | délai entr le début clinique e le diagnost |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | Nieden | | M | obstruction nasale | céphalée | autopsie | |
| 2 | Weck | | | | | | |
| 3 | Ferreri | 60 | F | obstruction nasale épistaxis | exophtalmie ptosis | rhinoscopie | |
| 4 | Morax | 53 | | acuité visuelle | céphalée | autopsie | autopsie |
| 5 | Cozzolino | 32 | M | céphalée | épistaxis | | |
| 6 | Blake | | | | | | |
| 7 | Pech | 27 | F | | | | |
| 8 | Citelli | 50 | M | obstruction nasale | | | |
| 9 | Calamida | 60 | F | céphalée | diplopie | autopsie | autopsie |
| 10 | Marschick | 47 | F | obstruction nasale acuité visuelle | épistaxis | | |
| 11 | Hunter | 32 | M | céphalée obstruction nasale | exophtalmie | rhinoscopie | |
| 12 | Dunbar | 56 | M | | | | |
| 13 | Nicolaï | 39 | F | | | | |
| 14 | Cheval | 53 | M | acuité visuelle | | rhinoscopie | |
| 15 | Laurent | | M | céphalée anosmie obstruction nasale | diplopie acuité visuelle | rhinoscopie | |
| 16 | Portmann | 57 | F | douleur du V | | rhinoscopie | 3 mois |
| 17 | White | 45 | M | acuité visuelle | céphalée | rhinoscopie | |
| 18 | White | 45 | M | acuité visuelle | céphalée | rhinoscopie | |
| 19 | Davidson | 43 | M | obstruction nasale | céphalée | radio | |
| 20 | Davidson | 55 | M | obstruction nasale | diplopie | autopsie | autopsie |
| 21 | Beriel | 58 | M | céphalée | surdité unilatérale de transmission | autopsie | |
| 22 | Meller | 52 | M | obstruction nasale | céphalée névralgie du V | radio | 5 mois |
| 23 | Handke | 43 | M | diplopie | | autopsie | autopsie |
| 24 | Bachi | 48 | F | acuité visuelle | céphalée exophtalmie | radio | 7 mois |
| 25 | Gauger | 54 | M | céphalée | mastoïdite | autopsie | autopsie |
| 26 | Thomas | 66 | F | céphalée | | radio | 6 mois |
| 27 | Hardie | 30 | F | névralgie du V | diplopie | exploration chirurgicale | 15 mois |
| 28 | Tassman | 58 | F | céphalée | épistaxis | radio | 6 mois |
| 29 | Cogan | 65 | F | rhinorrhée de LCR | névralgie du V ptosis | radio | 6 mois |

| anatomie pathologique | - métastases<br>- adénopathies cervicales | - traitement pratiqué<br>- durée d'une amélioration passagère | survie après traitement |
|---|---|---|---|
| myxosarcome | | | |
| sarcome | | | |
| fibrosarcome | | chirurgie<br>amélioration 8 mois | |
| sarcome | | | |
| sarcome | | | |
| ostéosarcome | | | |
| épithélioma | | | |
| épithélioma glandulaire | | | |
| cylindrome | | | |
| | adénopathies | | |
| sarcome | | | |
| épithélioma | | | |
| épithélioma glandulaire | | | |
| myxosarcome | | | |
| épithélioma | o | chirurgie + rayons<br>amélioration 2 mois | |
| épithélioma | | | |
| épithélioma indifférencié | | | |
| épithélioma épidermoïde | métastase costale<br>adénopathies | | |
| épithélioma | adénopathies | rayons X + radium | |
| épithélioma | adénopathies | | |
| lymphosarcome | métastases rénales | | |
| épithélioma épidermoïde | métastases abdominales | chirurgie + radium<br>amélioration 3 mois | 5 mois |
| épithélioma | | | |
| épithélioma peu différencié | | rayons X<br>18 mois | 18 mois<br>perdu de vue |
| épithélioma épidermoïde | o | rayons X | 6 mois |
| épithélioma | | chirurgie + rayons X | |
| épithélioma peu différencié | | chirurgie + rayons X | |

| | Auteur | Age | Sexe | Signes de début dans l'ordre chronologique I | II | élément permettant de s'orienter vers le sinus sphnéoïdal | délai entre le début clinique le diagnos |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 30 | Heimendinger | 48 | M | diplopie | névralgie du V | radio | |
| 31 | Bourguet | 47 | F | céphalée diplopie | névralgie du V épistaxis | radio | 1 mois |
| 32 | Hirsh | 3 | | acuité visuelle | | radio | |
| 33 | Hirsh | 40 | M | céphalée | diplopie | radio | 4 mois |
| 34 | Hirsh | 25 | F | céphalée | | radio | |
| 35 | Hirsh | 64 | M | ophtalmoplégie | | radio | |
| 36 | Hirsh | 32 | M | céphalée | diplopie | radio | 5 mois |
| 37 | Appaix | 35 | M | troubles endocriniens surdité unilatérale | obstruction nasale | rhinoscopie | 15 ans |
| 38 | Harrisson | 52 | M | céphalée ptosis | diplopie | radio | 2 ans |
| 39 | Goto | 53 | M | diplopie céphalée | | rhinoscopie | |
| 40 | Kissel | 58 | M | diplopie | céphalée | radio | 9 mois |
| 41 | Meyer | 63 | F | paralysie du XII | névralgie du V | radio | 12 mois |
| 42 | Pech | 51 | M | céphalée obstruction nasale | exophtalmie | rhinoscopie | 7 mois |
| 43 | Alexander | 58 | M | céphalée | adénopathie cervicale | autopsie | autopsie |
| 44 | Alexander | 52 | M | céphalée | diplopie | autopsie | autopsie |
| 45 | Alexander | 60 | M | céphalée | diplopie | radio | 3 mois |
| 46 | Matsumato | 46 | M | | | autopsie | autopsie |
| 47 | Golberg | 42 | M | céphalée | cécité ophtalmoplégie | radio | |
| 48 | Golberg | 22 | F | céphalée | obstruction nasale | radio | |
| 49 | Bennett | 60 | M | diplopie | | radio | |
| 50 | Bennett | 34 | M | diplopie | | radio | |
| 51 | Bennett | 65 | M | céphalée | diplopie surdité | rhinoscopie | 9 mois |
| 52 | Bennett | 19 | F | adénopathie cervicale primitive | diplopie céphalée | radio | 14 mois |
| 53 | Bennett | 58 | M | surdité unilatérale de transmission | épistaxis diplopie | rhinoscopie | 2 mois |

| anatomie pathologique | - métastases<br>- adénopathies cervicales | - traitement pratiqué<br>- durée d'une amélioration passagère | survie après traitement |
|---|---|---|---|
| réticulosarcome | | rayons X<br>chirurgie + rayons<br>amélioration rapide | |
| sarcome | | rayons X<br>amélioration 3 mois | |
| chordome | | chirurgie + radium<br>amélioration 2 ans | 2 ans |
| chordome | | chirurgie + radium<br>amélioration 6 mois | 6 mois |
| épithélioma peu différencié | | chirurgie + rayons X | 2 ans ½<br>Perdu de vue |
| épithélioma glandulaire | | chirurgie + rayons | 6 mois |
| cylindrome | | cobalt<br>amélioration spectaculaire | Perdu de vue<br>à 8 mois |
| chordome | | chirurgie<br>1 an | 1 an<br>Perdu de vue |
| épithélioma épidermoïde | | chirurgie + radium | |
| épithélioma épidermoïde | | | |
| cylindrome | adénopathies | rayons X | 2 mois |
| épithélioma épidermoïde | 0 | | |
| épithélioma indifférencié | métastases osseuses | | |
| améloblastome malin | métastases pulmonaires | | |
| plastocytome | 0 | chirurgie + rayons X | 6 ans ½<br>Perdu de vue |
| améloblastome malin | métastases hépatiques | | |
| épithélioma épidermoïde | | | |
| sarcome | | chirurgie + rayons X | qq. mois |
| épithélioma peu différencié | métastases osseuses | chirurgie + rayons X<br>6 mois | 18 mois |
| plastocytome | métastases osseuses | rayons X | 9 mois |
| épithélioma peu différencié | métastases poumon | rayons X<br>6 mois | 21 mois |
| épithélioma peu différencié | métastase fémur | rayons X + chimio<br>amélioration 15 mois | 2 an |
| épithélioma peu différencié | | rayons X | 1 semaine |

| Auteur | Age | Sexe | Signes de début dans l'ordre chronologique I | II | élément permettant de s'orienter vers le sinus sphénoïdal | délai entr le début clinique e le diagnost |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 54 Bennett | 56 | M | diplopie | névralgie du V | autopsie | autopsie |
| 55 Stovicek | | | | | | |
| 56 Piquet | 60 | M | épistaxis | | radio | 14 mois |
| 57 Begué | 22 | F | diplopie | acuité visuelle | radio | 11 mois |
| 58 Legent | 30 | M | anosmie<br>obstruction nasale | diplopie<br>acuité visuelle | rhinoscopie | 12 mois |
| 59 Hermans | | | ptosis<br>acuité visuelle | anosmie<br>diplopie | | |
| 60 François | 62 | M | céphalée | diplopie par paralysie bilatérale du VI | radio | |
| 61 Hasegawa | 58 | M | | | | |
| 62 Hasegawa | 52 | M | céphalée | diplopie<br>ptosis | | |
| 63 Guerrier | | M | diplopie bilatérale | céphalée | radio | 5 mois |
| 64 Guerrier | 67 | M | diplopie | céphalée | radio | 3 mois |
| 65 Towsend | 58 | F | céphalée | diplopie | radio | 6 mois |
| 66 Farnarier | 46 | F | céphalée<br>diplopie | troubles endocriniens | radio | 2 mois |
| 67 Stewart | 49 | F | obstruction nasale | | rhinoscopie | 8 mois |
| 68 Bouche | 41 | M | céphalée<br>diplopie | acuité visuelle | radio | |
| 69 Bouche | 54 | F | surdité unilatérale | diplopie<br>névralgie du V | radio | 9 mois |
| 70 Bouche | 57 | F | céphalée<br>acuité visuelle | | radio | 2 mois |
| 71 Bouche | 54 | M | surdité unilatérale | diplopie | radio | 8 mois |
| 72 Bouche | 55 | M | céphalée<br>anosmie | acuité visuelle | radio | 6 mois |

| anatomie pathologique | - métastases<br>- adénopathies cervicales | - traitement pratiqué<br>- durée d'une amélioration passagère | survie après traitement |
|---|---|---|---|
| lymphosarcome | | | |
| cylindrome | métastases rénales | | |
| épithélioma glandulaire | | chirurgie + rayons X | 6 ans<br>Perdu de vue |
| fibrosarcome | | chirurgie + cobalt<br>amélioration rapide | 4 ans<br>Perdu de vue |
| chondrome malin | | rayons X | |
| réticulosarcome | | | |
| épithélioma | | radiothérapie | |
| épithélioma épidermoïde | | cobalt<br>amélioration rapide | 4 ans<br>Perdu de vue |
| épithélioma indifférencié | | bétatron + chimio<br>amélioration 4 mois | 5 mois |
| sarcome indifférencié sur dysplasie fibreuse | | cobalt | |
| épithélioma indifférencié | | chirurgie + cobalt<br>amélioration 2 mois | 2 mois ½ |
| chondrosarcome | | chirurgie;redux après 6 ans. Rayons X | 10 ans<br>va bien |
| épithélioma épidermoïde | métastase pulmonaire | chirurgie + cobalt | 2 ans ½ |
| épithélioma épidermoïde | adénopathies | chirurgie + cobalt | 6 ans ½ |
| épithélioma épidermoïde | | chirurgie + cobalt<br>+ chimio | qq. mois<br>Perdu de vue |
| pas d'histologie | | chirurgie + cobalt | 1 an et 7 mois |
| épithélioma épidermoïde | | chirurgie + cobalt | 1 an et 5 mois |

# DESCRIPTION CLINIQUE, DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

## ETIOLOGIE

Les cancers des sinus sont des tumeurs rares, ils représentent 0,2 à 2 pour cent des cancers en général.

La localisation la plus fréquente est le sinus maxillaire.

LAURENT, en 1924, relève 214 cas de cancer ethmoïdo-maxillaire pour 28 cas de cancer du sinus frontal et 27 cas de cancer du sinus sphénoïdal.

Voici la statistique de GOTEFREDSEN (1947) sur 218 observations :

| | |
|---|---|
| sinus maxillaire | 86,7 pour cent |
| sinus ethmoïdal | 43,6 pour cent |
| sinus sphénoïdal | 5,0 pour cent |
| sinus frontal | 2,3 pour cent |

Il semble que la localisation frontale soit un peu plus rare que la localisation sphénoïdale.
La fréquence du cancer du sinus sphénoïdal est probablement supérieure à celle que donnent en général les statistiques.

Un certain nombre de ces tumeurs reste en effet méconnu. Parmi les nombreuses tumeurs du cavum diagnostiquées, un certain nombre doit avoir son point de départ dans le sinus sphénoïdal.

Par ailleurs on voit souvent des malades porteurs de volumineuses néoplasies de la base du crâne à un stade où même l'autopsie ne peut plus retrouver l'origine de la tumeur.

L'exploration plus approfondie du sinus sphénoïdal permettrait d'en faire plus souvent le diagnostic, et de fait, les auteurs qui s'intéressent particulièrement à la pathologie du sinus sphénoïdal y découvrent plus fréquemment des tumeurs.

HIRSH en a découvert cinq cas, ALEXANDER trois cas, BENNETT six cas.

L'analyse des observations ne permet pas de retrouver un facteur étiologique.

- l'âge moyen est de 48 ans,
- les hommes sont un peu plus touchés que les femmes.

Si on étudie maintenant la répartition en fonction du type de la tumeur, on constate que pour les tumeurs conjonctives :

- il y a autant d'hommes que de femmes,
- la moyenne d'âge est un peu plus basse : 46 ans.

Pour les tumeurs épithéliales :

- il y a nettement plus d'hommes que de femmes,
- la moyenne d'âge est un peu plus élevée : 50 ans.

Ceci est en accord avec les autres localisations cancéreuses naso-sinusiennes.

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Dans de nombreuses observations, particulièrement dans les plus anciennes, le diagnostic histologique reste douteux ou bien manque complètement.

Il est donc difficile de donner des chiffres quant à la fréquence respective des diverses formes.

Les tumeurs épithéliales prédominent nettement sur les tumeurs conjonctives.

Et parmi les épithéliomas, ce sont les formes indifférenciées les plus fréquentes, suivies par les épidermoïdes, puis par les cylindriques.

Sur 63 cas, voici la répartition :

- Tumeurs épithéliales 38
  - épithélioma indifférencié ou peu différencié ..... 17
  - épithélioma épidermoïde ..... 11
  - épithélioma cylindrique ou glandulaire ..... 4
  - cylindrome ..... 4
  - adamantinome ou améloblastome ..... 2

- Tumeurs conjonctives 22
  - sarcome ..... 7
  - ostéo sarcome ..... 1
  - myxo sarcome ..... 2
  - fibro sarcome ..... 2
  - chondro sarcome ..... 2
  - lympho et réticulo sarcome ..... 3
  - plasmocytome ..... 2

- Chordomes 3

Les épithéliomas indifférenciés sont les plus fréquents.

Ce caractère se retrouve également dans les tumeurs de l'ethmoïde postérieur.

Il est encore possible de reconnaître la nature épithéliale, mais pas son origine, à partir de cellules plates ou cylindriques.

Les cellules sont petites, ovoïdes, disposées en masses denses, volumineuses.

La croissance est rapide, envahissante et métastasiante.

Les épithéliomas épidermoïdes prennent leur origine à partir d'une zone de métaplasie de la muqueuse respiratoire cylindrique.

Ils peuvent être plus ou moins différenciés dans le sens d'une kératinisation.

La croissance est rapide avec destruction osseuse intense.

Les épithéliomas cylindriques et glandulaires sont le plus souvent confondus.
L'épithélioma cylindrique se développe aux dépens des cellules cylindriques de la muqueuse respiratoire.
Microscopiquement, leur aspect est souvent papillaire ou polypoïde.

Ils donnent fréquemment des métastases.

L'épithélioma glandulaire est issu des glandes intra-muqueuses dont il reproduit la structure.
Il est peu radio sensible.

Les cylindromes sont également peu sensibles à la radiothérapie.

Leur croissance est lente.

Dans leur localisation sinusienne, il existe une nette prépondérance des structures épithéliales par rapport au stroma.

Ce sont des formes de malignité plus forte que les localisations salivaires habituelles.

L'adamantinome est un terme qui devrait être réservé aux tumeurs des maxillaires provenant de débris de l'organe de l'émail.

Il faut parler d'améloblastome.

L'améloblastome "bénin"

Tumeur molle, volumineuse, encapsulée, constituée d'un stroma fibreux et de cordons épithéliaux séparés par une épaisse membrane basale.

Les blocs épithéliaux peuvent évoluer vers des cavités kystiques ou pseudo-glandulaires.
La tendance à la récidive locale est marquée dans la localisation rhino-sinusienne, du fait des difficultés d'une exérèse chirurgicale large.

L'améloblastome "malin" est très rare.

Prédominance des éléments épithéliaux sur le stroma.
Caractères cytologiques de malignité.
Extension locale et métastases.

Les tumeurs conjonctives ne présentent pas de caractères particuliers dans leur localisation sinusienne.

Les chordomes.

Nous plaçons ces tumeurs dans les tumeurs malignes du sinus sphénoïdal de façon tout à fait artificielle.

En effet, d'une part il semble qu'il s'agisse d'une tumeur histologiquement bénigne, sans critère de malignité.
D'autre part, la localisation intra-sinusienne sphénoïdale est très rare.

Nous traiterons donc le cas de cette tumeur particulière qui déborde le cadre des tumeurs du sinus sphénoïdal, pour n'avoir plus besoin d'y revenir par la suite.

1) - Histologiquement bénin, le chordome peut prendre cependant un aspect destructif et envahissant. Il existe également de rares observations de métastases à distance.

Leur caractère récidivant les fait classer cliniquement comme des tumeurs à malignité atténuée, loco régionale.
En fait, il semble que ces récidives ne traduisent que les insuffisances et les limites des techniques chirurgicales qui ne réalisent qu'une exérèse incomplète.

2) - Le chordome se développe aux dépens des vestiges de la notochorde qui accompagne la formation du squelette axial.

Au niveau de l'extrémité céphalique, la chorde sort par le sommet de l'apophyse odontoïde, chemine dans l'apophyse basilaire de l'occipital, puis en sous-muqueux entre la base du crâne et la muqueuse du cavum, puis pénètre dans le crâne au niveau du corps du sphénoïde pour se terminer dans la paroi postérieure de la loge hypophysaire.

Le chordome survient à tous les âges, avec un maximum de fréquence entre 30 et 40 ans.

La localisation sacro-coccygienne est la plus fréquente : 50 pour cent.

La localisation céphalique vient au second rang : 40 pour cent.

La localisation vertébrale est la plus rare : 10 pour cent.

Le chordome céphalique peut se développer au niveau des premières vertèbres cervicales ; dans l'épaisseur de l'apophyse basilaire de l'occipital ; dans le cavum, sous la muqueuse rhinopharyngée ; dans la loge hypophysaire ; enfin au niveau du clivus directement extra-dural.

Ce n'est qu'exceptionnellement qu'il se développera directement vers la lumière du sinus, réalisant une tumeur primitive ; dans la majorité des cas, l'envahissement du sinus sphénoïdal est secondaire au développement d'un chordome du clivus ou du cavum.

Fréquence des différentes localisations céphaliques : (MABREY - 150 cas)

- clivus ..... 60 pour cent
- cavum ..... 20 pour cent
- hypophyse ..... 12 pour cent
- occipital ..... 4 pour cent
- cervical ..... 4 pour cent

Sur le plan clinique, il s'agit d'une tumeur d'évolution lente.

La symptomatologie dépend de la localisation et du sens de propagation. Les chordomes intracrâniens se manifestent rapidement. Les chordomes du cavum peuvent atteindre une taille impressionnante avant de provoquer une obstruction nasale.

La radio peut montrer des calcifications intratumorales mais non pathognomoniques. Elle montre aussi les images de lyse osseuse des structures de voisinage.

Sur le plan thérapeutique, il s'agit d'une tumeur peu radio sensible. L'idéal serait donc une chirurgie d'exérèse complète.
Cette exérèse complète peut rarement être réalisée du fait des difficultés techniques, sauf dans certains cas de chordomes du cavum.

Ceci explique les multiples voies d'abord utilisées, dont aucune ne peut être pleinement satisfaisante.

Lors des récidives ou à titre préventif, de nombreux auteurs pratiquent une radiothérapie externe, malgré la réputation de radiorésistance de ces tumeurs.

Certaines observations de cas traités par radiothérapie seule parce que jugés inopérables, ont eu un résultat favorable, permettant au moins une stabilisation de l'évolution.

Ce sont les chordomes qui autorisent certaines audaces chirurgicales, telle l'exérèse de la partie centrale de la base du crâne avec reconstruction immédiate. Audace rendue pos-

sible par la malignité atténuée de la tumeur et la gravité du pronostic de l'évolution spontanée.

## C L I N I Q U E

Classiquement, on distinguait trois périodes successives dans l'évolution :

I - Une période de début, pendant laquelle la tumeur se développe à bas bruit dans la cavité du sinus.
Cette période est complètement latente et présente quelques signes frustes : céphalées, épistaxis, rhinorrhée muqueuse, diplopie.

Ces signes ne permettent pas de faire le diagnostic, il fallait attendre.

II - Une période d'état, la tumeur tend alors à dépasser le cadre du sinus et se manifeste par une riche symptomatologie.

C'est à ce stade que l'on pouvait faire le diagnostic. La tumeur est biopsiable dans les fosses nasales, la radio montre des images très évocatrices. Malheureusement, à ce stade le traitement était trop tardif et on voyait apparaître rapidement :

III - Une période d'envahissement. La tumeur envahit les structures voisines dans toutes les directions. Obstruction nasale complète, paralysie des nerfs crâniens, signes oculaires très importants avec cécité complète, hypertension intra-crânienne, grosse altération de l'état général; bien souvent, la mort survenait avant l'apparition des métastases.

Ce tableau classique avec son pronostic très sombre se retrouve dans presque toutes les observations anciennes.

Diagnostic tardif devant des signes d'envahissement manifestes :
- obstruction nasale complète,
- baisse importante de l'acuité visuelle.

La bippsie est faite sur une tumeur évidente, emplissant les fosses nasales. Bien souvent même, c'est l'autopsie qui révèle la nature du mal, après une évolution apparemment très rapide.

Actuellement, le problème se pose différemment.

Nous avons à notre disposition un traitement efficace s'il est pratiqué suffisamment tôt. Et précisément, nous pouvons faire un diagnostic précoce, grâce aux progrès de la radiographie et grâce aux tomographies.

C'est à la période de début, au stade intrasinusal, qu'il faut penser au diagnostic devant les signes d'appel suivants :
- céphalées, diplopie isolée, otite séreuse unilatérale.

Penser au diagnostic, amène à pratiquer systématiquement un examen radiotomographique du sphénoïde qui conduira à l'intervention exploratrice pour biopsie.

C'est dans ce cas, avec ce type d'observation, que l'on a obtenu des guérisons.

En observant le tableau résumé des observations, on constate que jusque vers 1936, l'élément qui oriente vers le diagnostic de tumeur sphénoïdale est soit l'autopsie, soit

la rhinoscopie qui montre la tumeur dans les fosses nasales.

Ensuite, c'est presque toujours la radio qui oriente le diagnostic, et il devient rare de découvrir la tumeur dans le nez.

Plus récemment, on constate que les cas diagnostiqués précocement l'ont été grâce aux tomographies demandées sur un aspect subnormal ou même normal à la radio simple.

A LA PÉRIODE DE DÉBUT, les signes le plus souvent retrouvés sont :

1° - La céphalée

Elle ne manque jamais au cours de l'évolution, mais dans plus de la moitié des cas, la céphalée constitue le premier symptôme de la maladie.

Elle est variable, souvent d'apparence banale, de topographie variable.

Elle peut revêtir les caractères de la céphalée sphénoïdale : continue, intense, fronto-pariétale à irradiation rétro-orbitaire, profonde, ou occipitale à irradiation basse dans la nuque.

Quel que soit son caractère, toute céphalée doit faire l'objet d'un bilan complet dans lequel entrent l'examen ORL et la radio des sinus.

2° - La diplopie dans le regard latéral par paralysie du VI.

C'est le second grand signe de début.

Dans 30 cas sur 50, on retrouve la diplopie comme premier ou deuxième symptôme.

Nous avons vu comment il fallait l'interpréter. Elle présente beaucoup plus d'intérêt que la céphalée car elle se rencontre plus rarement. Elle entraîne toujours un examen soigneux.

Dans certains cas, elle peut rester longtemps isolée (cinq mois dans une observation, où le malade a même subi une intervention pour strabisme).

Dans l'observation de BEGUE, la diplopie apparaît deux mois, puis régresse spontanément pendant 4 mois, pour réapparaître. Un traitement symptomatique la fait disparaître pendant 4 mois encore, avant qu'elle ne devienne définitive et accompagnée cette fois d'une atteinte de l'acuité visuelle.

La diplopie offre des chances de diagnostic très précoce et donc de guérison.

Dans certaines observations (GUERRIER), c'est une diplopie bilatérale isolée d'emblée, encore plus évocatrice.

3° - La baisse de l'acuité visuelle, avec parfois cécité unilatérale rapide est le troisième symptôme de début par ordre de fréquence.

Nous avons vu les rapports particuliers du nerf optique avec le sinus. Lorsque le nerf traverse un sinus très pneumatisé, on comprend que l'atteinte soit très précoce, due d'abord à une inflammation locale plus qu'à un envahissement.

Une atteinte bilatéralisée de l'acuité visuelle avec fond d'oeil normal et absence d'hémi-anopsie est très évocatrice d'une lésion du sinus sphénoïdal.

On ne trouve pratiquement jamais d'atteinte du chiasma optique, de type hémianopsie bitemporale, car la tumeur détruit d'abord les deux nerfs optiques avant d'envahir la selle turcique et le chiasma.

C'est un signe parmi les autres du diagnostic différentiel avec les tumeurs de l'hypophyse.

4° - L'obstruction nasale est encore souvent retrouvée comme signe de début, mais nous avons vu que c'est déjà un signe d'envahissement, la tumeur ayant largement débordé le sinus lui-même. Diagnostic trop tardif, mauvais pronostic.

5° - L'épistaxis, modérée, à répétition, est un signe plus intéressant, car précoce et attirant l'attention sur les fosses nasales.

6° - Les névralgies symptomatiques dans le territoire du trijumeau, sont rencontrées au début dans 15 pour cent des cas environ.
Elles siègent surtout sur l'ophtalmique et le maxillaire supérieur et s'accompagnent souvent d'hypoesthésie cutanée et cornéenne.

7° - Une surdité de transmission unilatérale, par otite séreuse moyenne, s'observe également dans 15 pour cent des cas au début. Elle serait alors due à une inflammation réactionnelle de l'orifice tubaire.

Dans une observation de BENNETT, cette surdité est le premier signe et reste isolée pendant deux mois.

Dans deux de nos observations, nous trouvons également une otite séreuse unilatérale isolée :
- l'une pendant 6 mois,
- l'autre pendant 4 mois.

Dans chaque cas, l'examen soigneux du rhinopharynx et les radios étaient normaux.

8° - Ce n'est qu'à la huitième place que l'on trouve le ptosis comme signe de début, cinq fois moins fréquent que la diplopie. Le moteur oculaire commun n'est pourtant pas nettement plus éloigné du sinus que le moteur oculaire externe. Ceci confirme les données des auteurs américains sur le canal de Dorello.

9° - On trouve ensuite un certain nombre de signes retrouvés isolément.

Anosmie dans quatre cas, sans que l'on puisse savoir s'il s'agit d'un envahissement de la zone olfactive des fosses nasales par la tumeur ou d'une atteinte de l'étage antérieur de la base du crâne.

Troubles endocriniens dans deux cas : à type de diabète insipide. Dans un cas, il s'agissait d'un épithélioma indifférencié, mais dans l'autre d'un cylindrome, tumeur dont on connaît l'évolution parfois très lente (observation d'APPAIX) et les troubles ont commencé 20 ans avant l'apparition de l'obstruction nasale et des céphalées.

Adénopathie cervicale primitive en apparence dans deux cas.

- Dans le cas de GUERRIER, l'adénopathie se manifeste plus d'un an avant que n'apparaisse une diplopie qui permettra le diagnostic.

- Dans le cas de BENNETT, la diplopie accompagnée de céphalées survient quelques semaines après la découverte du ganglion.

- Dans le cas d'ALEXANDER, existe une adénopathie cervicale au début, mais elle est précédée pendant deux mois de céphalées typiques.

Paralysie du grand hypoglosse dans un cas (MEYER)
Mais il s'agissait d'une tumeur particulière : un cylindrome qui évolue en arrière, vers l'occipital et le rocher, atteignant le trijumeau puis le facial.

Rhinorrhée spontanée de L.C.R. dans un cas (COGAN)
due à une effraction du plancher dans un épithélioma peu différencié.

Au total, il faut insister sur l'association céphalée et diplopie, présente dans 60 % des

cas, au début de l'évolution et permettant le diagnostic à un stade où le traitement peut être encore pleinement efficace.

L'examen du malade au stade de début est en général très pauvre.

. L'examen ORL est le plus souvent entièrement négatif.

- La rhinoscopie antérieure après rétraction de la muqueuse à l'adrénaline peut montrer une trace de muco-pus au-dessus du cornet moyen. Parfois un suintement hémorragique, très rarement un petit bourgeon tumoral à la partie postérieure de la rima nasi.

- L'examen du cavum au miroir retrouve les traces de l'écoulement s'il existe. Le cavum est normal à ce stade.

- Les tympans sont normaux ou bien parfois laissent voir un épanchement hydro-aérique de la caisse témoignant d'une otite séreuse.

- L'audiogramme montre alors une hypoacousie de transmission modérée en général unilatérale.

- Il n'y a pas d'adénopathie cervicale.

- L'examen général somatique est normal.

. L'examen neurologique, en particulier celui des paires crâniennes ne retrouve que les signes révélateurs, à savoir : paralysie isolée du VI ou baisse de l'acuité visuelle.

On recherchera cependant une anosmie, une atteinte de la sensibilité cornéenne.

. L'examen ophtalmologique montre un fond d'oeil normal, un champ visuel normal ou rétréci sans systématisation, mesure le degré de diminution de l'acuité visuelle, mesure le déficit moteur éventuel.

. L'examen de l'électroencéphalogramme ne montre pas encore de signes d'irritation.

La radio est l'examen principal à ce stade.

A - Les clichés simples tout d'abord

- Blondeau

- Front nez plaque, ne montrent pas d'atteinte des sinus antérieurs.

- L'incidence de base de HIRTZ
et le cliché de profil montrent mieux le sinus sphénoïdal.

* Dans bien des cas, il paraît normal : il faut demander des tomographies.

* Le plus souvent, il présente une opacité diffuse, peu contrastée, difficile à interpréter. Compte tenu des signes cliniques, cette opacité doit attirer l'attention et faire continuer les investigations.

* Parfois la radio simple montre d'emblée une image pathologique :
- augmentation régulière du volume du sinus qui paraît soufflé par une tumeur,
- opacité homogène à contours irréguliers,
- images de destruction osseuse.

B - Les tomographies dans les 3 plans de l'espace, frontal, sagittal, horizontal

- permettent souvent de découvrir une tumeur invisible sur le cliché simple
- précisent les limites du processus tumoral, le degré d'extension aux structures voisines.

Au terme de cet examen, on pose le diagnostic de processus tumoral du sinus sphénoïdal.

On peut avoir des arguments pour une tumeur maligne ou au contraire bénigne. On peut aussi penser à une mucocèle.

En fait, seul l'examen histologique pourra affirmer la nature de la tumeur.

La biopsie du sinus sphénoïdal est difficile. C'est une véritable intervention chirurgicale. Aussi la pratique-t-on dans le même temps que le traitement à visée curative de la lésion.

Le bilan pré-opératoire devra donc comporter d'autres examens plus spécialisés pour rechercher une atteinte de la base du crâne et de l'encéphale.

En particulier :

- artériographie carotidienne bilatérale
- artériographie vertébrale si l'on soupçonne une atteinte du tronc cérébral et de l'étage sous-tentoriel,
- une encéphalographie gazeuse avec tomographies, qui permet d'explorer au mieux la fosse postérieure et la région suprasellaire.

Certains examens sont encore plus du domaine neurochirurgical :

- La phlébographie du sinus caverneux par la voie des veines ophtalmiques, permet d'en vérifier l'injection et la perméabilité. Elle permet de prévoir les éventuelles difficultés opératoires et les limites chirurgicales possibles.

- La gammagraphie au technetium donne des images difficiles à interpréter au niveau de la base du crâne, mais l'utilisation de certains artifices techniques (caméras à scintillation, incidences horizontales) permet de mettre en évidence des tumeurs fortement vascularisées.

Au terme de ce bilan neuroradiologique, on dispose de tous les éléments permettant de juger de l'extension tumorale et de décider la tactique opératoire. Voie haute neurochirurgicale ou voie basse rhinologique, modalités de la biopsie.

Cette biopsie peut en effet s'exécuter par diverses voies. Nous verrons plus loin, lors du traitement, qu'une des plus simples est la voie rhinoseptale basse.

L'abord chirurgical du sphénoïde permet d'explorer la lésion. Les surprises sont fréquentes dans cette région et l'on ne trouve pas toujours ce que laissait prévoir l'examen radiographique.

Il faut obtenir un examen histologique extemporané qui permet d'adapter le traitement chirurgical au type de la tumeur.

---

## L'examen du malade à la période d'envahissement

Le tableau clinique est beaucoup plus éloquent.

Le diagnostic de néoformation de la base du crâne ou des fosses nasales ne fait guère de doutes.

L'extension tumorale peut se faire dans toutes les directions, provoquant pour chacune un ou des syndromes bien individualisés. Ces syndromes peuvent être longtemps isolés ou au contraire s'associer rapidement selon les caprices de la propagation néoplasique.

La céphalée est devenue permanente, intense, résistant parfois aux antalgiques majeurs.

L'état général s'altère rapidement. Il existe souvent une fièvre.

I - EN AVANT, la tumeur fait issue par l'ostium sphénoïdal, ou détruit la paroi antérieure et emplit les fosses nasales antérieures, créant un syndrome d'obstruction nasale, uni ou bilatéral, avec épistaxis à répétition et rhinorrhée mucopurulente.

Elle envahit également l'ethmoïde, puis le sinus maxillaire. A ce stade, il s'agit d'une tumeur vaste du massif facial et il devient difficile d'en retrouver le point de départ exact.

De l'ethmoïde, la tumeur passe facilement dans l'orbite, à travers la mince lame de l'os planium, parfois déhiscent. L'envahissement orbitaire se traduit par une exophtalmie.

En avant et un peu en dehors, la tumeur, nous l'avons déjà vu, détruit assez rapidement le canal optique, provoquant une baisse rapide de l'acuité visuelle, puis une cécité.

Elle envahit également la fente sphénoïdale, comprimant tous les éléments qui la traversent, puis pénètre dans l'orbite.

Le syndrome de la fente sphénoïdale décrit par ROCHON DUVIGNAUD, comprend :

- une ophtalmoplégie complète (III,VI,IV),
- une anesthésie cornéenne (ophtalmique), (V).

En général, l'ophtalmoplégie commence par le III et se termine par le VI.

Le syndrome de l'apex orbitaire (DE ROLLET), associe au syndrome précédent une amaurose progressive par compression du nerf optique, et une atrophie optique.

II - VERS LE BAS, la tumeur érode le plancher du sinus et pénètre dans la partie postérieure des fosses nasales, créant encore un syndrome d'obstruction. Elle devient facilement visible en rhinoscopie postérieure, obstruant plus ou moins complètement les choanes.

L'atteinte de l'orifice des trompes est assez rapide, d'abord inflammatoire, puis néoplasique, elle se manifeste par une otite séreuse d'abord récidivante, puis permanente, avec surdité de transmission à l'audiogramme.

Après avoir rempli le rhinopharynx, la tumeur atteint les piliers du voile et la paroi postérieure de l'oropharynx.

III - EN HAUT, la tumeur détruit assez rapidement le plancher de la selle turcique. L'hypophyse est souvent englobée par la masse néoplasique, mais reste longtemps intacte, comme le montrent les autopsies.
Il est rare qu'un syndrome d'insuffisance hypophysaire ait le temps de se constituer.
Le chiasma est envahi alors que les nerfs optiques sont déjà détruits depuis longtemps.

L'envahissement des espaces arachnoïdiens et de la fosse cérébrale moyenne se manifeste par un syndrome d'hypertension intracrânienne avec altération du fond de l'oeil. L'examen neurologique, l'électroencéphalogramme, les radios spécialisées permettent d'apprécier le degré d'atteinte cérébrale.

La tumeur faisant communiquer les fosses nasales avec les méninges, un certain nombre de ces malades mouraient de méningite.

IV - LATÉRALEMENT, la tumeur pénètre dans le sinus caverneux, pouvant déterminer une thrombophlébite du sinus caverneux. La carotide interne est refoulée, comme le montrent les artériographies au niveau du siphon carotidien. Sa paroi résiste longtemps, mais elle est fragilisée et peut se rompre lors d'un curetage latéral trop poussé de la tumeur.

Les nerfs traversant le sinus sont rapidement paralysés, III, IV, VI, et ophtalmique de Willis, réalisant une ophtalmoplégie complète avec anesthésie cornéenne.
L'atteinte débute par le VI et s'accompagne de névralgies dans le territoire de l'ophtalmique.

Ce syndrome est celui de la paroi externe du sinus caverneux décrit par FOIX.

Il se différencie du syndrome de la fente sphénoïdale par l'absence d'amaurose et l'ordre différent d'installation des paralysies.

Un autre syndrome parfois réalisé est celui du carrefour pétrosphénoïdal, caractérisé par l'atteinte unilatérale des six premières paires crâniennes. Il se voit classiquement dans les sarcomes du cavum pénétrant dans la base du crâne par le trou déchiré antérieur.

Latéralement et plus bas, la tumeur peut détruire les racines de la grande aile du sphénoïde, comprimant les deux autres branches du trijumeau et envahissant la fosse ptérygo-maxillaire.

V - EN ARRIÈRE, la tumeur détruit la lame quadrilatère et pénètre dans la fosse cérébrale postérieure, comprimant le tronc cérébral. Une artériographie vertébrale montrera les déviations du tronc basilaire.

Les racines du trijumeau, le paquet acoustico-facial, puis les nerfs mixtes sont à leur tour atteints.

Le syndrome de GARCIN est constitué par la paralysie unilatérale de tous les nerfs crâniens.

Ce syndrome est souvent réalisé au cours de l'évolution des cancers du sinus sphénoïdal, en particulier dans les sarcomes qui donnent des coulées néoplasiques le long de la base du crâne.

En arrière et latéralement, la tumeur peut envahir la pointe du rocher, puis détruire l'oreille interne et le facial intrapétreux (plusieurs observations).

L'atteinte de l'oreille moyenne peut se faire par cette voie, mais aussi par la trompe d'Eustache à partir du cavum.

A ce stade, il faut faire un bilan complet de l'extension locale, rechercher des adénopathies et des métastases, apprécier l'altération de l'état général.

La biopsie est un geste simple lorsque la tumeur se fait jour dans les fosses nasales. Sinon, il faut aborder le sinus sphénoïdal chirurgicalement. Il est important, en effet, d'avoir une certitude et le type histologique de la tumeur pour pouvoir utiliser au mieux la radiothérapie.

Il ne semble pas y avoir de survie prolongée, mais on a vu des résistances spectaculaires dans certaines formes.

Dans l'observation d'APPAIX, un cylindrome, tumeur réputée peu radio-sensible, a fondu de façon étonnante sous cobalt, le résultat s'est maintenu au moins 8 mois.

## ÉVOLUTION

L'évolution spontanée est rapide. La période de début dure de trois à neuf mois. La phase d'envahissement environ six mois. La durée totale de la maladie entre les premiers signes et le décès s'étale sur un temps de six mois à deux ans, avec une moyenne d'un an.

La mort survient par complications infectieuses sur un état cachectique, ou par envahissement cérébral avec coma progressif.

Sous l'effet du traitement, on observe dans la plupart des cas une amélioration rapide. L'effet le plus spectaculaire est la diminution et la disparition des céphalées qui rendaient la vie des malades insupportable.

Les paralysies des oculomoteurs régressent partiellement ou complètement dans près de la moitié des cas. L'acuité visuelle récupère également souvent, rendant la vision à des malades presque aveugles.

Cette amélioration fonctionnelle s'accompagne d'une amélioration de l'état général. A l'examen, on voit la tumeur réduire de volume, disparaître des fosses nasales.

Les radios montrent une stabilisation des destructions osseuses, voire même une disparition des lésions avec recalcification.

Cette amélioration ne dure malheureusement pas longtemps, trois à six mois en moyenne, mais pendant ces mois le confort des malades est acceptable.

La reprise de l'évolution se manifeste en général par les mêmes signes que ceux du début, reprise des céphalées, des signes oculaires; malgré une chimiothérapie le plus souvent inefficace, la mort survient en quelques mois, du fait de l'extension locale.

Une survie supérieure à deux ans s'observe dans environ 10 pour cent des cas. La lésion primaire est stérilisée ou stabilisée pour un certain temps.
C'est dans ces cas que l'on voit fréquemment des métastases, surtout pulmonaires et osseuses.

Les survies prolongées et les guérisons à cinq ans sont assez rares pour que l'on puisse les citer.

Dans presque tous les cas, il s'agit d'un diagnostic précoce, alors que la tumeur reste localisée à l'intérieur même du sinus sphénoïdal, ou bien d'une tumeur d'un type histologique plus radiosensible, ou d'évolution plus lente :

- guérison à six ans et demi (ALEXANDER), plasmocytome diagnostiqué après trois mois,
- guérison à six ans (PIQUET), épithélioma glandulaire diagnostiqué à trois mois,
- guérison à quatre ans (BEGUE), fibrosarcome diagnostiqué après 11 mois,
- guérison à quatre ans (GUERRIER), épithélioma épidermoïde diagnostiqué à cinq mois,
- guérison à dix ans (STEWART), chondrosarcome diagnostiqué après huit mois,
- guérison à quatre ans - récidive ganglionnaire - survie de 2 ans et demi (BOUCHE), épithélioma épidermoïde diagnostiqué après neuf mois.

Il est difficile de chiffrer ces succès thérapeutiques. On observe une survie à quatre ans dans 10 % des cas environ recueillis dans ce travail.

Bien sûr, tous les malades perdus de vue sont considérés comme décédés.

Le cancer du sinus sphénoïdal étant rare, les auteurs publient leur cas assez rapidement et bien souvent disent que leur malade est en vie et sans signes de récidives un an ou deux après le traitement. Il est dommage qu'ils ne fassent pas de seconde publication pour décrire l'évolution ultérieure. Un certain nombre de malades doit donc être guéri à cinq ans et ne figure pas dans ce dernier groupe.

Par ailleurs, les cas s'étalent sur une période de temps trop importante et les méthodes de diagnostic et de traitement ont fait des progrès considérables.

Il semble donc qu'on puisse envisager les résultats avec un peu moins de pessimisme.

## FORMES CLINIQUES

La symptomatologie de la maladie dépend essentiellement du sens de propagation de la tumeur. En général régulière, cette propagation peut dans quelques cas se faire électivement dans une seule direction et donner tous les signes d'un processus tumoral d'une région située relativement à distance du sinus sphénoïdal.

Les formes à développement antérieur, simulent une tumeur des fosses nasales ou de l'ethmoïde, ou encore une tumeur de l'orbite. Les formes à développement inférieur simulent une tumeur du cavum.

Les formes à développement supérieur peuvent en imposer pour une lésion hypophysaire.

L'atteinte élective des nerfs crâniens et de l'endocrâne peut faire croire à une lésion primitive du système nerveux central.

Certains débuts sont trompeurs, pouvant faire penser à une affection médicale : trouble vasculaire ou sclérose en plaques.
En particulier, les débuts marqués par une paralysie isolée d'un nerf crânien régressant spontanément, suivie d'un autre trouble neurologique également régressif.

Le type histologique de la tumeur lui donne une allure clinique particulière :

- Les épithéliomas épidermoïdes présentent le même tableau.
- Les épithéliomas glandulaires seraient de moins mauvais pronostic, d'évolution plus lente.
- Les cylindromes, rarement retrouvés dans cette localisation, se caractérisent par leur évolution très lente, parfois plus d'une dizaine d'années. En principe, ils sont peu radiosensibles.
- Les tumeurs conjonctives évoluent rapidement. Leur extension se fait volontiers par de longues coulées néoplasiques à distance qui s'infiltrent dans les espaces décollables. Elles sont plus radiosensibles que les tumeurs épithéliales.

Mais certains sarcomes bien différenciés ont une évolution différente :
- fibrosarcome
- chondrosarcome d'évolution lente, à malignité surtout locale.

Ces différences d'évolution et de radiosensibilité se retrouvent dans les résultats du traitement.

## D I A G N O S T I C

Le diagnostic comporte plusieurs temps.
Ces tumeurs, à la frontière entre les fosses nasales, le pharynx, la base du crâne et l'orbite peuvent donner des signes très variables.

Dans un premier temps, il faudra donc rapporter au sinus sphénoïdal l'origine des troubles, essentiellement grâce à l'examen clinique et radiologique.

Dans un second temps, il faudra faire la preuve de la nature maligne primitive de la tumeur. Ceci est beaucoup plus difficile et ne peut guère être résolu que par la biopsie.

(I) Il faut d'abord éliminer les affections qui ne sont pas en rapport avec le sinus sphénoïdal.

A) D'abord certaines affections médicales :

- La sclérose en plaques peut être évoquée dans certains débuts. En général, on retrouve des signes neurologiques éloignés, sans rapport avec les paires crâniennes. Les gammaglobulines sont augmentées dans le L.C.R.

- L'athérosclérose cérébrale peut aussi être responsable de petits troubles neurologiques résolutifs, mais elle survient dans un contexte athéromateux généralisé.

B) Plus difficile peut être d'éliminer les processus tumoraux des structures voisines du sinus.

En avant : les tumeurs des fosses nasales et de l'ethmoïde se manifestent par des signes rhinologiques : épistaxis, rhinorrhée, obstruction nasale. Il n'y a pas d'atteinte des oculomoteurs au début, ni du nerf optique. La tumeur est rapidement accessible en rhinoscopie antérieure.
Les tumeurs de l'orbite se manifestent par des signes orbitaires unilatéraux, exophtalmie, puis atteinte non systématisée des mouvements oculaires et de la vision.
De plus l'étude tomographique permet de préciser le sens dans lequel se fait la pression tumorale. Le refoulement des parois orbitaires, en particulier, os planum de l'ethmoïde, se fait du centre de l'orbite vers l'extérieur, alors que c'est le contraire dans les tumeurs sphénoïdales.

En bas : les tumeurs du cavum sont fréquentes (épithélioma et sarcome), elles atteignent rapidement l'orifice tubaire et se manifestent par :
- une surdité unilatérale de transmission par otite séreuse,
- une obstruction choanale avec rhinorrhée, épistaxis. Elles envahissent rapidement la base du crâne par le trou déchiré antérieur, atteignant le VI sur la pointe du rocher, puis le sinus caverneux en avant, les nerfs mixtes en arrière. Si la tumeur envahit le sinus sphénoïdal, il devient impossible de préciser son point de départ.

En haut : on trouve les tumeurs hypophysaires.
Habituellement, les adénomes ont une symptomatologie assez nette :
- signes endocriniens, panhypopituitarisme, ou, au contraire, hyperfonctionnement d'une glande périphérique (thyroïde, surrénale),
- absence de paralysie des oculomoteurs,
- atteinte chiasmatique progressive réalisant une hémianopsie bitemporale,
- à la radio, dilatation régulière de la selle turcique qui peut souffler le sinus sphénoïdal, mais laisse persister ses parois inférieure et antérieure.

Mais certains adénomes peuvent détruire le plancher sellaire, envahissant alors le sinus sphénoïdal. Les signes endocriniens peuvent être absents. Les paralysies oculomotrices peuvent s'observer. C'est le cas en particulier de l'adénome chromophobe.

En dehors et en haut : les tumeurs de l'endocrâne envahissant secondairement la base de haut en bas, sont représentées essentiellement par les méningiomes.

. Méningiome en plaques ou méningiome hypérostosant.
La tumeur méningée, assez limitée, s'accompagne d'une inflitration tumorale de l'os sous-jacent. Elle atteint surtout le sphénoïde : grande aile et petite aile, s'étendant de dedans en dehors. Mais certaines formes à point de départ interne envahissent précocement

le corps du sphénoïde. Affectation de la femme, elle se manifeste par :
- un exorbitisme
- un comblement de la fosse temporale
- une baisse progressive de l'acuité visuelle.

L'atteinte des branches du trijumeau est plus tardive par compression des trous ovale et grand rond. Paradoxalement, le contenu de la fente sphénoïdale est longtemps respecté. L'image radiologique montre des images de condensation osseuse en général évocatrices.

. Les méningiomes envahissant de la base sont des lésions extensives, atteignant souvent toute la base du crâne, l'inflitration n'atteint pas seulement le sphénoïde, pouvant combler le sinus, mais aussi les orbites, tout le massif facial, les rochers. L'aspect radiologique est bien différent de celui d'une tumeur du sinus sphénoïdal.

Les sarcomes de la base du crâne évoluent rapidement, entraînant une paralysie progressive unilatérale des nerfs crâniens, avant de pénétrer dans le sinus.

En arrière : Les tumeurs de la fosse postérieure ont une symptomatologie très riche, comprimant le tronc cérébral et les nerfs crâniens.

Les chordomes du clivus : ce sont les plus fréquents des chordomes.
Initialement intraosseux et extra dural, le chordome du clivus va refouler la dure-mère pendant longtemps avant de la franchir.
Par son intermédiaire, il comprime le tronc basilaire, le tronc cérébral et latéralement les nerfs crâniens.
Il peut secondairement envahir le cavum et le sinus sphénoïdal, bombant sous la muqueuse du rhino-pharynx. La radio montre une destruction du basi-sphénoïde et de l'apophyse basilaire de l'occipital.

---

(II) Ayant fait le diagnostic d'un processus tumoral ou pseudo-tumoral du sinus sphénoïdal, il devient beaucoup plus difficile d'en affirmer l'étiologie sur les seuls arguments radio-cliniques.
L'aspect cerclé, ballonné, des lésions osseuses est en faveur de la bénignité, tandis qu'un aspect de lyse irrégulière plaide pour une tumeur maligne. En fait, le diagnostic de nature se fonde sur des présomptions et c'est l'exploration et la biopsie qui confirmeront ou non ce diagnostic.

> Parmi les lésions du sinus sphénoïdal qui ne sont pas des cancers primitifs, il faut éliminer :

A - Les tumeurs malignes secondaires par métastase

- beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives ;
- souvent l'histoire clinique est évidente : cancer viscéral en évolution, ou traité et apparemment guéri.

Par ordre de fréquence : sein, poumons, thyroïde, prostate, rein, utérus. Ailleurs, c'est la métastase qui ouvre le tableau clinique et c'est la recherche systématique d'une lésion primitive qui permet d'affirmer la nature secondaire de la tumeur sphénoïdale. La localisation sphénoïdale peut faire partie d'une maladie de système : maladie de Hodgkin, myélomatose généralisée, lympho sarcomatose.

B - Les tumeurs secondaires par propagation de voisinage.

On retrouve ici toutes les tumeurs adjacentes au sinus sphénoïdal et qui, au cours de leur évolution, peuvent envahir le sinus.
Nous les avons vues au chapitre précédent.

C - Les tumeurs bénignes du sinus sphénoïdal.

Elles sont encore plus rares que les tumeurs malignes primitives.
L'aspect radiologique permet parfois d'évoquer le diagnostic. En fait, il s'agira le plus souvent d'une découverte d'examen anatomopathologique. Leur exérèse chirurgicale complète doit aboutir à une guérison définitive.

1) Il faut insister d'abord, malgré leur rareté, sur l'existence d'anévrisme artériel dans le sinus sphénoïdal. Leur possibilité suffirait à imposer l'artériographie systématique dans ce genre de tumeur. La biopsie par voie basse sur un tel anévrisme serait en effet catastrophique (un cas décrit par HIRSH).

2) L'ostéome du sinus sphénoïdal est exceptionnel, de même l'ostéoblastome.

3) Les dysplasies fibreuses atteignent le plus souvent la base du crâne et tout le massif facial ; elles ne posent pas de problème diagnostique, sauf dans les formes monostotiques. Elles réalisent alors une tumeur sphénoïdale d'aspect nuageux à la radio, bordée par un mince liséré osseux condensé. L'examen histologique montre une prolifération fibroblastique diffuse semée de travées osseuses sans agencement fonctionnel.

4) Les chondromes, tumeurs cartilagineuses en principe bénignes, d'évolution assez lente. Rarement il s'agit de chondrome vrai, plus souvent ce sont des tumeurs hétérogènes :

- myxochondromes
- fibro myxochodromes
- ostéo myxo chondromes ; leur examen anatomopathologique est difficile : il est parfois en effet difficile de les distinguer des chondrosarcomes, donc d'affirmer leur bénignité ; difficile également de les différencier des chordomes dont ils ont la même symptomatologie clinique. Le traitement chirurgical est le même, mais le pronostic sera assez différent.

5) Le crâniopharyngiome du sinus sphénoïdal est très rare. Cette tumeur est d'habitude de siège supra-sellaire ou intra-sellaire et se manifeste alors par une altération visuelle de type chiasmatique. La radio peut montrer des calcifications intra tumorales en panache de fumée. Il existe quelques observations de crâniopharyngiome infra sellaire envahissant le sinus sphénoïdal. Il s'agit alors d'une découverte d'anatomopathologie.

D - Les lésions expansives non tumorales du sinus sphénoïdal.

Il faut rassembler ici les mucocèles, les pyocèles et les sinusites sphénoïdales chroniques fermées.
Dans tous les cas il s'agit d'un phénomène inflammatoire ou infectieux se développant dans le sinus et susceptible d'en refouler les parois.

Cliniquement, les empyèmes sphénoïdaux se manifestent par :

- Des céphalées, intermittentes au début, puis continues, avec des paroxysmes; de siège frontal, rétro-orbitaire, ou occipital.
- Des signes oculaires. Ce sont eux qui attirent l'attention et amènent au diagnostic.
  - Paralysie unilatérale du III avec ptosis, paralysie du VI avec diplopie.
  - Atteinte du nerf optique, bilatérale mais asymétrique pouvant aboutir à la cécité.

  Ces signes évoluent par poussées avec les céphalées et régressent lors des phases de rémission.

- Les signes rhinologiques sont très pauvres : antécédents de sinusite chronique, parfois écoulement mucopurulent postérieur.

Le tableau clinique est donc très proche de celui des cancers du sinus sphénoïdal.
L'examen radiologique peut apporter des arguments en faveur d'un processus infectieux, non pas dans les sphénoïdites chroniques où il n'existe qu'une opacité des sinus, mais dans les mucocèles et muco-pyocèles qui présentent une cavité opaque arrondie, soufflée régulièrement, bordée par une mince coquille osseuse.
En fait, les erreurs sont fréquentes, témoins les observations où l'examen histologique

des fragments de muqueuse découvre un cancer alors que l'exploration chirurgicale semblait confirmer le diagnostic de mucocèle.
Sans doute la présence d'une tumeur au stade intra-sinusien favorise-t-elle une rétention et une infection sinusienne.
Inversement, une longue inflammation de la muqueuse avec les phénomènes de métaplasie habituels en ce cas, peut être responsable de l'apparition d'une tumeur.

Ces empyèmes sont presque aussi rares que les tumeurs du sinus.
Mais ils sont l'objet d'un intérêt particulier du fait des nombreuses erreurs de diagnostic possibles, de la sévérité du tableau clinique et surtout de leur guérison spectaculaire par simple drainage de la collection. La voie rhinoseptale basse y trouve une de ses meilleures indications.

E - Les inflammations spécifiques sont exceptionnelles.

PORTMANN rapporte quatre cas de tuberculose du sinus sphénoïdal et un cas d'ostéite syphilitique tertiaire avec séquestres.

## T R A I T E M E N T

Pendant longtemps, ce traitement était uniquement palliatif. Aujourd'hui encore, devant une tumeur au stade d'envahissement, on ne peut proposer qu'une radiothérapie palliative et un traitement médical symptomatique pour soulager le malade.

Mais au stade de début, on doit s'efforcer de mettre en oeuvre un traitement à visée curative.

Les méthodes sont celles de la carcinologie

CHIRURGIE RADIOTHÉRAPIE CHIMIOTHÉRAPIE

*

### I - MÉTHODES CHIRURGICALES

Le corps du sphénoïde peut être abordé par voie basse rhinologique, mais aussi par voie haute, neuro chirurgicale.

#### 1. LES VOIES BASSES

a) La voie transmaxillaire de PIETRANTONI DE LIMA donne un bon accès sur le sinus maxillaire et l'ethmoïde postérieur.

Elle permet de cureter le sinus sphénoïdal à l'aveugle. Utilisée pour le traitement d'une pansinusite chronique, c'est une mauvaise voie pour une tumeur, car trop étroite et aveugle.

b) La voie para latéro nasale comporte une incision cutanée de la racine du sourcil à l'aile du nez.

C'est la voie d'abord habituelle des tumeurs de l'ethmoïde et des fosses nasales. Elle permet d'explorer directement le sinus sphénoïdal situé du même côté et donc de cureter un prolongement tumoral dans le sphénoïde après l'exérèse de l'ethmoïde. Elle est donc indiquée dans les tumeurs sphéno-ethmoïdales.

c) La voie rhinoseptale basse est une excellente voie d'abord pour explorer le sinus sphénoïdal.

Les progrès techniques récents (microscope opératoire, amplificateur de brillance, diminution des risques infectieux) font que cette voie est utilisée de nouveau après être tombée dans l'oubli pendant longtemps.

Elle est utilisée dans le traitement des adénomes hypophysaires par voie basse. La simplicité des suites opératoires opposées à celles de la voie haute est un argument de poids dans la prise de la décision thérapeutique.

Elle est utilisée également avec succès dans l'abord par voie trans-sphénoïdale des chordomes du clivus (BOUCHE, GUIOT).

Sa technique est bien codifiée :
- incision vestibulaire supérieure, libération des bords de l'orifice piriforme, résection de l'épine nasale antérieure
- élargissement du bord inférieur de l'orifice piriforme
- décollement sous muqueux de la cloison et résection.

On peut élargir davantage en décollant la muqueuse du plancher des fosses nasales jusqu'à la cloison intersinusonasale qui est sectionnée de chaque côté au ras du plancher. L'écarteur orthostatique de DOTT luxe en dehors les cloisons intersinusonasales et donne un jour beaucoup plus important sur les faces antérieures et inférieures du sphénoïde.

On résèque le rostre au ciseau frappé pour ouvrir le sinus.
On élargit l'orifice à la fraise boutonnée ou à la pince.
On a alors une vue directe sur le plancher de la selle turcique bombée en cas d'adénome hypophysaire, ou sur une tumeur primitive du sinus.

Le microscope chirurgical permet une dissection précise. L'amplificateur de brillance permet un repérage anatomique à tout moment.

La fermeture est simple : on accole les muqueuses en méchant les deux fosses nasales. Les suites opératoires sont très simples, le malade se lève le lendemain et peut sortir au bout de quelques jours. Il n'y a pas de cicatrice cutanée.

Après en avoir vu les avantages, voyons les critiques de cette voie :
- elle ne conduit que sur le sinus sphénoïdal, la loge sellaire et le tiers supérieur du clivus,
- elle ne donne aucun jour latéral ou supérieur ; aucune vision sur les orifices de sortie des nerfs crâniens,
- elle est inutilisable en cas de tumeurs très fermes ou osseuses,
- le contrôle d'une brèche méningée y est difficile.

C'est pourquoi, en cas d'extension haute ou latérale, on peut préférer utiliser les voies hautes neuro-chirurgicales.

L'exérèse d'une tumeur du massif médian de la base du crâne par voie haute pose un grand nombre de problèmes techniques et présente des risques importants.

Ces problèmes n'ont pu être résolus que par un travail d'équipe associant neuro-chirurgiens, plasticiens et ORL. Ce travail a été réalisé au centre médico-chirurgical FOCH.

Actuellement, les indications en sont essentiellement les tumeurs histologiquement bénignes de pronostic grave, ou à malignité locale tel le chordome.
Mais dans un avenir proche, cette technique bien mise au point, pourra peut-être s'appliquer aux tumeurs malignes. C'est pourquoi nous la décrirons rapidement en reprenant les termes du remarquable rapport de P. DEROME sur les possibilités d'exérèse et de réparation chirurgicales des tumeurs sphéno ethmoïdales.

## 2. LES VOIES HAUTES NEURO-CHIRURGICALES

Elles peuvent être sous-durales ou extra-durales.

a) L'abord sous-dural est obligatoire pour traiter une tumeur qui a franchi le plan méningé et prolifère dans la loge cérébrale.

L'intervention comporte alors deux temps : un premier temps sous-dural pour l'exérèse de la tumeur intra-cérébrale, un deuxième temps extra-dural avec le décollement de la dure-mère, puis l'exérèse de la tumeur basale.

Cet abord sous-dural est exceptionnellement pratiqué en matière de tumeur maligne, car l'envahissement intracérébral signe en général une extension au-delà des possibilités chirurgicales.

b) L'abord extra-dural est possible si la tumeur n'a pas dépassé le plan méningé vers le haut. La voie extra-durale sous-frontale donne un jour excellent sur le massif ethmoïdo-sphénoïdal médian et sur les éléments dangereux qui l'entourent.

Elle permet une reconstruction simultanée de la base du crâne après l'exérèse.

Les conséquences et les risques de cette voie sont :

- l'anosmie définitive car on désinsère les deux gouttières olfactives
- l'ouverture de la dure-mère peut être minime, mais parfois il y a une vaste brèche due à la résection tumorale; cette brèche doit être réparée par une autogreffe de derme qui présente l'avantage d'être solide, élastique, et de pouvoir prendre par ses deux faces.
- la résection du plan osseux aboutirait à une vaste hernie médiane méningo-encéphalique dans le rhinopharynx. C'est pourquoi il faut reconstruire le plan osseux : on se sert pour cela d'autogreffe osseuse (os iliaque).

Seul un matériel vivant peut être maintenu au contact de la dure-mère en haut et de la muqueuse nasale plus ou moins septique en bas.

- l'intégrité de ce plan muqueux rhinopharyngé doit être respecté au maximum, car il va vasculariser la greffe osseuse et limiter l'infection.

On pratique donc une voie rhino septale basse pour décoller la muqueuse du toit du cavum et de la face inférieure du sphénoïde avant de pratiquer l'exérèse de la tumeur par voie haute.

Pour ce qui est de l'exérèse tumorale elle-même, l'abord par voie haute permet le repérage des nerfs optiques par trépanation des plafonds orbitaires, les deux canaux optiques sont ouverts, les nerfs optiques sont totalement libérés par voie extra-durale.

L'exérèse de la tumeur ne se fait pas en bloc, mais par évidement progressif à partir du centre vers la périphérie, avec repérage radioscopique au contact de la dure-mère du clivus et des sinus caverneux latéralement. Les limites de cette chirurgie sont actuellement :
- en dehors, le sinus caverneux,
- en arrière, la dure-mère clivale.

Le sinus caverneux ne peut être abordé sans risques de séquelles importantes (III, IV, VI, carotide interne). La microchirurgie permettra sans doute dans l'avenir son ouverture à moindre risque.

Les examens neuro-radiologiques doivent s'efforcer de préciser l'extension tumorale à ce niveau (artériographie carotidienne, sinusographie caverneuse), avant de prendre une décision thérapeutique.

En arrière, on est limité par la dure-mère du clivus.
Lorsqu'elle est envahie, il serait illusoire de la réséquer. Mais si la tumeur la refoule sans l'envahir, on peut dénuder la dure-mère très loin en travaillant entre les deux nerfs optiques.

On peut ainsi réséquer toute la partie inférieure du clivus jusqu'au trou occipital et même l'arc antérieur de l'atlas. Le tiers supérieur du clivus inaccessible par cette voie (caché par la dure-mère de l'hypophyse) peut être réséqué par la voie rhino septale basse.

L'association des deux voies permet donc de réséquer toute la base, excepté le dorsum sellae inabordable par voie extradurale.

## II - LA RADIOTHÉRAPIE

La radiothérapie classique à 200 kw est remplacée par la cobaltothérapie, permettant une diminution de l'irradiation cutanée pour une même dose tumorale.

L'électrothérapie est peu employée car la lésion est trop profondément située. Certains auteurs utilisent le radium placé localement dans le sinus au cours de l'intervention.

Le traitement le plus utilisé actuellement est le cobalt. On utilise un champ antérieur et un ou deux champs latéraux opposés. L'utilisation de filtres en coin permet une meilleure utilisation du rayonnement.

Les milieux sensibles de l'oeil sont protégés par un cache. La dose tumorale doit être de 6000 à 8000 rads répartie en six semaines.

## III - LA CHIMIOTHÉRAPIE

par voie générale reste un traitement d'appoint ne pouvant guérir à elle seule une tumeur solide.

On l'utilise soit comme traitement complémentaire après la radiothérapie, soit comme traitement palliatif dans des cas dépassés. La chimiothérapie intra-artérielle qui a pu donner de bons résultats dans des localisations voisines ne peut guère être utilisée dans cette localisation médiane et symétrique à la vascularisation non systématisée.

## LES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Elles dépendent du type histologique de la tumeur et du degré d'envahissement.

(1) La biopsie indispensable peut s'effectuer par diverses voies :

- dans le cas d'une tumeur extériorisée dans les fosses nasales : simple prise à la pince.
- dans le cas d'une tumeur envahissant l'ethmoïde et le sinus maxillaire d'un côté, sans apparaître dans la fosse nasale, on peut utiliser la voie de Caldwell-Luc qui donne un bon accès sur le prolongement antérieur de la tumeur.
- dans presque tous les autres cas, on utilisera la voie rhinoseptale basse vestibulaire.

(2) Selon le degré d'envahissement :

- bien souvent le stade chirurgical est dépassé; guidé par la biopsie et par les examens radiologiques, on peut confier le malade au radiothérapeute.
- mais si l'extension est encore limitée, se pose alors le problème de la chirurgie.

Certains se contentent du geste menant à la biopsie, confiant aux rayons le soin de stériliser la tumeur. L'exérèse, dans les règles de la carcinologie, étant le plus souvent impossible, ils préfèrent ne pas prendre de risque opératoire pour une intervention de toute façon insuffisante. La cobaltothérapie moderne est en effet capable de guérir à elle seule.

D'autres préfèrent pratiquer une exérèse la plus complète possible de la tumeur, prenant effectivement davantage de risques opératoires. Il paraît logique de penser que la radiothérapie sera plus efficace sur une masse tumorale diminuée de volume par l'intervention.

D'autre part, on a toujours l'espoir d'une exérèse complète dans les formes de diagnostic précoce.

Enfin, dans les tumeurs très radio résistantes, l'exérèse semble le seul geste efficace.

L'étude des observations ne permet pas actuellement de comparer les résultats de la radiothérapie seule à ceux de l'association chirurgie-radiothérapie.

Quant à l'exérèse réglée par voie haute neuro-chirurgicale, nous avons vu qu'elle ne s'applique pour l'instant qu'aux tumeurs bénignes, ou à certains cas particuliers de tumeurs peu envahissantes à croissance lente.
Même dans ces cas, elle reste une chirurgie exceptionnelle.

*

## C O N C L U S I O N

Il est possible de faire le diagnostic précoce du cancer du sinus sphénoïdal, à condition de penser au sphénoïde et de demander un examen radio tomographique devant des signes isolés.

Il faut insister sur la céphalée, la diplopie, la baisse de l'acuité visuelle, la surdité unilatérale par otite séreuse.
Le traitement doit toujours commencer par une biopsie.

Dans les cas apparemment dépassés, la radiothérapie apporte presque toujours une amélioration, transitoire, mais soulageant utilement le malade. En cas de diagnostic précoce, les rayons associés ou non à la chirurgie peuvent laisser espérer une guérison.

L'étude de l'ensemble des cas publiés retrouve environ 10 % de survie à 4 ans. Ces chiffres devraient s'améliorer sensiblement dans l'avenir, du fait surtout d'un diagnostic plus précoce, et aussi peut-être du fait de techniques chirurgicales nouvelles.

# BIBLIOGRAPHIE


ALEXANDER F. — The primary neoplasic diseases of sphenoïdal sinus. The laryngoscope - 1963 - 73 - 537/46

APPAIX - LEGRE - GARCIN — Evolution clinique et radiologique d'un cylindrome du sinus sphénoïdal traité par cobalt-thérapie. Revue d'oto neuro ophtalmo Oct. 1960 - 32 - 392/400

BACHI S. — Carcinoma primitivo del seno sfenoïdale. Valsalva Août 1938 - 14 - 390/398

BEGUE — Manifestations oculaires des cancers sphénoethmoïdomaxillaires. Ann. oculist. Paris - Août 1966 - 199 - 743/753

BELOTTI — Congrès de la Société italienne de laryngologie - 1907

BENNETT M. — Unilateral abducens paralysis in primary neoplasic diseases of the sphenoïdal sinus. The laryngoscope 1964 - 2 - 272/292

BERIEL L. — Syndrome de la pointe du rocher par pénétration intra crânienne d'une tumeur du sinus sphénoïdal. Lyon Médical 1932 - p. 576/579

BETHOUX — Le cancer sphéno-temporal. Thèse médecine Lyon 1922 - 130

BILCHIK — Diseases of the sphenoïdal sinus. Arch. otolaryngol. 1940 - 32 - 1031

BOUCHE-GUIOT — L'abord trans-sphénoïdal de l'hypophyse. Ann. d'otolaryngologie 1960 - 77 - p. 834-837

BOUCHE-GUIOT — La voie trans-sphénoïdale dans l'abord chirurgical des chordomes du clivus. Annales d'otolaryngologie 1966 - 83 - 817/834

BOUCHE-GUIOT — Les empyèmes isolés du sinus sphénoïdal. Ann. Oto-laryng. 1969 - 86 - 473/480

BOUCHE-FRECHE-CHEVALIER — Epithélioma primitif du sinus sphénoïdal. Ann. d'Oto-laryngologie 1967 - 84 - 653/655

BOURGUET — Tumeur maligne du sinus sphénoïdal. Aspect radiologique. Rev. Oto-Neuro-Opht. 1955 - 359/361

CALAMIDA — Carcinome du sinus sphénoïdal. Arch. Intern. de laryngologie 1905 - 19 - 385

CAVANAUGH — Sphenoïd on parad. The laryngoscope 1935 - 45 - 911

CHEVAL — Dégénérescence adéno carcinomateuse compliquant une sphénoïdite double.
Le Scalpel 10 Avril 1920.

COGAN — Case records of the Massachusetts general hospital.
New England Journal of Medecine 1948 - 239 - 837/839

COLIENZA — Adeno carcinoma of the sphenoïd sinus - a case Att. D.R. Accad. d. Fisiocrit. in. Siena 1944 - 12 - 3241/3245

COZZOLINO — Compte rendu bi-annuel de l'Université de Naples 1896-1898.

CRANNER — Malignant neoplasmes of the paralateral sinuses.
Arch. Otolaryng. 1953 - 58 - 704

DAVISON - KAHR — Cancer with invasion of cranial cavity.
Arch. Otolaryng. 1931 - 14 - 16/22.

DEROME P. — Les tumeurs sphéno-ethmoïdales - possibilités d'exérèse et de réparation chirurgicales.
Neuro-chirurgie 18 - suppl. 1 mai 1972.

DIXON F. W. — A comparative study of the sphenoïdal sinus a study of 1600 Skulls.
Ann. Otol. Rhinol. and Laryngol. 1937 - 46 - 687

DONBROWSKI — A case of primary carcinoma of the sphenoïdal sinus.
Ann. of ophta. 1895 - 12 - 225

FARNARIER R. - GARCIN M. — Le diagnostic difficile d'un E.O.A. du sinus sphénoïdal.
Revue d'oto-neuro-ophtalmologie 1971 - 43 - 69/74

FERRERI — Arch. Ital. d'Otol. 1889 - 7

FRANCOIS - NEETENS — Carcinome du sinus sphénoïdal et paralysie bilatérale du nerf moteur oculaire externe.
Bull. Soc. Belg. Ophtalm. 1967 - 147

FUJITA — A case report of lymphangioma in the sphnenoïdal sinus.
J. Oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 1964 - 67 305/309

GAUGER — K. Beitrag zur kasuistik eives vender keilbeinhöhle ausgehenden felsenbeincarcinoms.
Arch. F. Ohren. Nasen U. KEHLKOPFH 1938 - 145 420/425

GOLBERG — Deux cas de cancer primitif du sinus sphénoïdal.
II Excerpta medica 1963 - 16 - 126

GOTO — A case of primary cancer of the sphenoïdal sinus.
ZENTRAL. BLATT. 1963 - 76 - 215

GUERRIER — Les cancers primitifs du sinus sphénoïdal.
Journal Français d'Oto-rhino-laryngologie 1968 17 - 45/54

HANDKE F. — Lympho Sarkom der keilbeinhöhlenschleimhaut unter dem bilde ciner rhinogenen meningitis.
Z. TSCHR. F. HALS. NASEN. U. OHRENH.
1936 - 41 - 44/51

HARDE — Primary carcinoma of left sphenoïd cavities.
Arch. Otolaryng. 1943 - 38 - 497

HARRISSON — A case of primary chordoma of the sphenoïdal sinus.
J. Laryng. Oto 1961 - 75 - 429/432

HASE GAWA — Two cases of cancer of the sphenoïdal sinus.
Oto laryngology TOKYO 1967 - 39 - 823/829

HAUSER — Abducens paralysis - 38 cas en relation avec le sinus sphénoïdal.
Arch. Oto-Laryngol. 1932 - 16 - 488

HEIMENDINGER - KLOTZ - LAFON
Considérations sur un cas de tumeur du sinus sphénoïdal gauche.
Revue O.N.O. 1954 - 26 - 210

HERMANS G.
Ophtalmoplégie bilatérale aiguë par tumeur médiane de l'étage moyen de la base du crâne.
Bull. Soc. BELGE Opht. 1964 - 138 - 593/601

HIRSH O.
Pathology of the sphenoïdal sinus.
Arch. Otolaryng. 1958 - 67 - 85/92

JAYLE G.E. - OURGAUD A.
Ophtalmoplégie bilatérale par tumeur du naso pharynx.
Rev. Oto neuro Ophtalmo. 1949 - 21 - 107/109

JULER H.E. - HARRIS W.
Carcinoms of the body of the sphenoïd. Complete blindness of both eyes.
Amer J. opht. 1895 - 12 - 358/359

KISSEL P.
A propos d'un cas de syndrome de la fente sphénoïdale par épithélioma extensif du sinus sphénoïdal. Considérations cliniques et diagnostiques.
Rev. Oto-neuro-Ophtalmo 1962 - 34 - 7 - 345/356

LAURENT C.H.
Contribution à l'étude des tumeurs malignes primitives des cavités accessoires des fosses nasales.
Thèse Méd. BORDEAUX 1924 - 1925 n° II

LAZARRAGA
Tumores malignes de las fosas nasales y senos accesarios.
3ème Congrès espagnol d'O.R.L. 1910.

LEGENT O.
Contribution à l'étude des mucocèles du sinus sphénoïdal.
Thèse Méd. PARIS 1967.

LEROUX-ROBERT J.
Les chordomes cranio-cervicaux. Problèmes actuels d'O.R.L.
1971 p. 235

LOTT-BORDLEY
A radio sensitive chondrosarcoma of the sphenoïd sinus and base of the skull report of a case.
Laryngoscope 1972 - 82 - 57/60

MARTIN H.
Des symptômes oculo orbitaires dans les tumeurs des sinus de la face.
Thèse Méd. PARIS 1929 - 119

MATSU MATO T.
Adamantinome malin du sinus sphénoïdal.
HIROSAKI MED. J. 1963 - 15 - I - 118/123

MELLER H.
Ein fall. Von malignem tumor des Schadelbasis mit behrschem symptomenkomplex.
MONATSCHR. R. OHRENH. 1936 - 70 - 540/543

MEYER P.
A case of carcinoma adenoïdes cysticum arising in the sphenoïd sinus.
ACTA. PATH. MICRO BIOL. SCAND. 1962 - 56 - 6/12

MORAX
Epithélioma du sinus sphénoïdal avec envahissement orbitaire secondaire.
Annales d'oculistique 1896.

NIEDEN
Über den Zusanmenhang der augen und nasen affectionem.
Archiv. RFur. Augenheilkunde 1883 - 16 - p. 396

PECH A.
Epithélioma crânio-facial géant d'origine sphénoïdale probable.
Journal Français d'O.R.L. 1962 - II - 657/667

PIQUET
A propos d'un cas de cancer du sinus sphénoïdal.
Journal Français d'O.R.L. 1965 - 14 - 533/536

PORTMANN G. - RETROUVEY
Le cancer du nez.
MASSON 1927.

SALINGER S. — The paranasal sinuses. Neoplasms and other growths.
The Laryngoscope 1966 - 76 - 127/160

SLUDER G. — The anatomic and clinical relations of the sphenoïdal sinus to the cavernaus sinuses and the 3rd, 4th, 5th, 6th and vidian nerves
ANN. OTOL. RHINOL. and LARYNGOL. 1913 - 22 - 725

SPENCER — A case of carcinoma of the sphenoïd.
J. RAY ARMY. MED. CORPS 1923 - 40 - 454

STEINBERGER — Elkennung und bekandlung von geschwülsten an der schadelbasis.
DEUTSCHE MED. WOCH. 1962 - 87 - 1143/1147

STEWART — A radio sensitive chondrosarcoma of the sphenoïd sinus and base of the skull. Report of a case.
LARYNGOSCOPE 1972 - 82 - 57/60

STOVICEK J. — Cylindrome du sinus sphénoïdal.
Excerpta Medica II - 1965 - 18 - p. 4875

TASSMANN — Complete unilateral ophtalmoplegia due to primary carcinoma of the sphenoïdal sinus.
Arch. Opht. 1947 - 37 - 294/303

TERRACOL — Le cancer du sinus frontal.
Ann. Otolaryng. 1956 - 73 - p. 397

THOMAS L. - TOLAN M.D. — Report of two cases of carcinoma of the sphenoïd and ethmoïds.
Ann. Otol. Thin. et Laryng. 1939 - 48 - 1067/1072

TOWSEND L. — Malignant change in sphenoïd sinus fibrous dysplasia.
Arch. Otolaryng. 1970 - 92 - 267/271

VAN ALYEA — Anatomic study with consideration of the clinical significance of the structural characteristics of the sphenoïd sinus.
Arch. Otolaryngol. 1941 - 34 - 225

WATSON W. — Cancer of paranasal sinuses.
The laryngoscope 1942 - 52 - 22/42

WHITE L.E. — Disturbance of the optic nerve caused by malignant disease of the sphenoïd.
Arch. Otolaryn. 1927 - 6 - 361/365

WORMS G. - CARILLON — Tumeurs du rhino pharynx à propagation crânienne, leur diagnostic précoce, importance de l'examen radiologique.
Rev. Oto Neur. Opht. 1930 - 8 - 161